

**PSEUDOPELADE BROCQ - KRANKHEITSBILD
ODER KRANKHEITSENTITÄT ?**

THOMAS BERGNER

1987

Disbui. München





Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41554827_0005

Aus der Dermatologischen Klinik und Poliklinik der
Universität München

Vorstand: Prof.Dr.med.Dr.h.c. O.Braun-Falco

PSEUDOPELADE BROCC - Krankheitsbild
oder Krankheitsentität ?

Dissertation
zum Erwerb des Doktorgrades der Medizin
an der Medizinischen Fakultät der
Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Thomas Bergner

aus

Kassel

1987

Mit Genehmigung der Medizinischen
Fakultät der Universität München

Berichterstatter: Prof.Dr.med.Dr.h.c. O.Braun-Falco

Mitberichterstatter: Prof.Dr. W.Köpcke
Prof.Dr. B.Wiebecke

Mitbetreuung durch den promovierten Mitarbeiter:
Dr.med. O.Steger

Dekan: Prof.Dr.med. W.Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 08.10.1987

Meinen Eltern und Schwestern
gewidmet

I N H A L T S V E R Z E I C H N I S

1.	Einleitung	1
1.1	Fragestellung	1
1.2	Historischer Überblick	2
1.3	Nomenklatur	9
	Zusammenfassung: Kapitel 1	12
2.	Patienten der Dermatologischen Klinik und Poliklinik der Ludwig-Maximilians-Univer- sität München	13
2.1	Material und Methode	13
2.2	Klinischer Verlauf	17
2.2.1	PSEUDOPELADE BROcq	17
2.2.2	Lichen ruber-Gruppe	26
2.2.3	Lupus erythematoses chronicus discoides	30
2.2.4	Sonstige	32
2.3	Alters- und Geschlechtsverteilung ..	33
2.4	Weitere dermatologische Aspekte	40
2.5	Laboratoriumsbefunde, internistische und neurologische Aspekte	43
2.5.1	Laboratoriumsbefunde	43
2.5.2	Internistische und neurolo- gische Aspekte	44
2.6	Histologische Befunde	45
2.6.1	PSEUDOPELADE BROcq	45
2.6.2	Lichen ruber-Gruppe, Lupus ery- thematoses chronicus discoides und Zusammenfassung	54
2.7	Immunfluoreszenzuntersuchungen	64
2.7.1	PSEUDOPELADE BROcq	64
2.7.2	Lichen ruber-Gruppe, Lupus erythematoses chronicus discoides	65
2.8	Haarwurzelstatus-Befunde	65
2.8.1	PSEUDOPELADE BROcq	66

2.8.2	Lichen-ruber-Gruppe, Lupus erythematodes chronicus discoides	68
2.9	Verlauf der Erkrankungen	69
3.	Fallbeschreibungen aus der Weltliteratur	70
3.1	Material und Methode	70
	PSEUDOPELADE BROCC:	
3.2	Klinischer Verlauf	70
3.3	Alters- und Geschlechtsverteilung ..	77
3.4	Histologische Befunde	79
3.5	Nebenbefunde	81
3.5.1	Weitere dermatologische Aspekte	81
3.5.2	Internistische und neurologische Befunde	81
3.5.3	Laboratoriumsbefunde	81
3.6	Verlauf der Erkrankungen	83
	ÉTATS PSEUDOPELADIQUES:	
3.7	Die ÉTATS PSEUDOPELADIQUES	83
4.	Vergleichende Wertung der untersuchten Fälle - PSEUDOPELADE BROCC	85
4.1	Anteil der PSEUDOPELADE BROCC an den gesamten Fällen	85
4.2	Klinischer Verlauf	85
4.3	Alters- und Geschlechtsverteilung ..	90
4.4	Weitere dermatologische Aspekte	92
4.5	Laboratoriumsbefunde und andere Aspekte	92
4.6	Histologische Befunde	93
4.7	Immunfluoreszenzuntersuchungen	95
4.8	Haarwurzelstatus-Befunde	97
4.9	Verlauf der Erkrankungen	98

Zusammenfassung: Kapitel 2, 3 und 4 - Die Krankheitsentität PSEUDOPELADE BROCCQ	99
5. Die klinischen und histologischen Aspekte der PSEUDOPELADE BROCCQ	105
5.1 Tabellarische Zusammenfassung der klinischen Befunde	105
5.2 Beispiele zur Klinik der PSEUDOPELADE BROCCQ	109
5.3 Tabellarische Zusammenfassung der histologischen Befunde	109
5.4 Beispiele zur Histologie der PSEUDOPELADE BROCCQ	114
6. Die ÉTATS PSEUDOPELADIQUES	118
6.1 Die Differentialdiagnosen im Überblick	118
6.2 Klinische Aspekte der kongenitalen ÉTATS PSEUDOPELADIQUES	120
6.2.1 Ichthyosis-Formen	120
6.2.2 Incontinentia pigmenti (Bloch-Sulzberger)	121
6.2.3 Chondrodystrophie-Formen	122
6.2.4 Keratosis follicularis spinulosa decalvans	122
6.2.5 Andere kongenitale Formen	124
6.3 Klinische Aspekte der erworbenen ÉTATS PSEUDOPELADIQUES	124
6.3.1 Lichen ruber-Gruppe	124
6.3.2 Lupus erythematosus chronicus discoïdes	130
6.3.3 Scleroderma circumscripta ..	133
6.3.4 Folliculitis decalvans (Quinquaud)	134
6.3.5 Alopecia parvimaçulata (Dreuw)	135
6.3.6 Alopecia postfavosa	137
6.3.7 Alopecia neoplastica	138
6.3.8 Andere erworbene Formen	138
6.4 Tabellarische Zusammenfassung zu klinischen Aspekten der ÉTATS PSEUDOPELADIQUES	140

6.5	Histologie der ÉTATS PSEUDO- PELADIQUES	146
6.5.1	Lichen ruber-Gruppe	146
6.5.2	Lupus erythematodes chronicus discoides	148
6.5.3	Sclerodermia circumscripta ..	150
6.5.4	Folliculitis decalvans (Quinquaud)	151
6.6	Beispiele zur Histologie der ÉTATS PSEUDOPELADIQUES	151
6.6.1	Lichen ruber-Gruppe	151
6.6.2	Lupus erythematodes chronicus discoides	155
6.6.3	Sclerodermia circumscripta ..	156
6.6.4	Ichthyosis vulgaris	158
Zusammenfassung: Kapitel 6 - Das Krankheitsbild des ÉTAT PSEUDOPELADIQUE		160
7.	Therapie der PSEUDOPELADE BROCC	166
7.1	Konservative Methoden	166
7.2	Operative Verfahren	167
8.	Ätiologie und formale Pathogenese der PSEUDOPELADE BROCC	170
8.1	Historischer Überblick	170
8.2	Aktueller Stand der Erkenntnisse ...	170
8.2.1	Formale Pathogenese	170
8.2.2	Ätiologie	171
Zusammenfassung: Kapitel 7 und 8		174
9.	Die Abgrenzung der PSEUDOPELADE BROCC von den ÉTATS PSEUDOPELADIQUES	176
10.	Zur Frage der Eigenständigkeit der PSEUDOPELADE BROCC	187
11.	Zur Nomenklatur der narbigen Alopezien ..	192

12.	Zusammenfassung	199
	Précis	208
13.	Literatur	211
14.	Anhang - Verwendete Abkürzungen	256



Die Lehre von den Haarkrankheiten hat leider mit den übrigen Fortschritten in der Medizin nicht gleichen Schritt gehalten. Zwar ist die klinische Erkenntnis auf diesem Gebiete eine so eingehende und exakte, daß hier nicht mehr viel hinzuzufügen ist. Gewiß wird noch manches erweitert werden müssen, aber die meisten Krankheitsbilder stehen in ihrem Symptomenkomplex gefestigt da. Nur über die Ätiologie und die pathologische Anatomie sind wir noch zu wenig unterrichtet. Wo diese Grundlagen aber fehlen, pflegt auch die Therapie meist unvollkommen zu sein.

Max Joseph im Jahre 1910

1. Einleitung

1.1 Fragestellung

Seit der ersten und bisher einzigen umfassenden Arbeit über die PSEUDOPELADE BROCC (PPB) ist über ein halbes Jahrhundert verstrichen, seit der Beschreibung Broccs ein ganzes.

Beides Anlaß, sich dieser heute mehr denn je umstrittenen Erkrankung, deren Existenz anzuzweifeln als Lehrbuchwissen bezeichnet werden darf, zu widmen.

Die große Anzahl der Fälle der Dermatologischen Klinik und Poliklinik der Universität München, ebenso wie die Durchsicht und Zusammenstellung weiter Teile der Weltliteratur, forderten eine differenzierte Auswertung. Neue Erkenntnisse und spezifische Diagnoseverfahren, wie die der Haarwurzelstatusbestimmung und der Immunfluoreszenzuntersuchung, aber auch neue differentialdiagnostische Aspekte, warteten ebenso auf eine Aufarbeitung, wie die seit langem bestehende, ungenaue und unsichere Einordnung der PSEUDOPELADE BROCC in das System der narbigen Alopezien.

Die Frage der Eigenständigkeit dieser Dermatoze zu klären, sowie die polyätiologischen Phänomene zu untersuchen und zu charakterisieren, verlangten nach einer dem heutigen Wissensstand entsprechenden, vollständigen Beschreibung der PSEUDOPELADE BROCC.

Daß hierbei der Diagnose so hilfreiche histologische Begutachtungen und ihre Auswertung einen nicht unbedeutenden Beitrag zum Verständnis der Erkrankung leisten können, sollte untermauert werden.

Schließlich warteten Aspekte der therapeutischen Versorgung und Fragen der ätiologischen und pathogenetischen Zusammenhänge auf eine kritische Würdigung.

1.2 Historischer Überblick

Im Jahre 1840 beschrieb Fuchs (115) in seinem Buch "Die krankhaften Veränderungen der Haut und ihrer Anhänge" den Haarausfall, der später als Alopecia areata bezeichnet werden sollte, unter dem Namen 'Alopecia circumscripta'.

29 Jahre später, 1869, griff Neumann (239) in der ersten Auflage seines Lehrbuches diesen Begriff auf und ordnete ihm ein wie folgt dargestelltes Krankheitsbild zu:

- atrophische, scharf umschriebene, kreisförmige, kleine bis mittelgroße alopezische Flecken am Capillitium
- verringerte Sensibilität dieser Stellen
- vereinzelt Haare, wie die bei Alopecia areata anzutreffen sind
- ungünstige Prognose: Keine Regeneration der verlorenen Haare.

1880 erschien die bezüglich dieses Abschnittes unveränderte 4. Auflage des Neumannschen Werkes in französischer Übersetzung.

Erst im Jahre 1905 gestand Brocq (48) ein, daß es sich bei Neumanns 'Alopecia circumscripta seu orbicularis' um die von ihm 1885 im Rahmen einer Fallvorstellung (44) veröffentlichte Dermatoase gehandelt haben mußte, welcher von Brocq der Name 'Acné oder Folliculite décalvante' zugewiesen wurde.

Daß Brocq die Bezeichnung Folliculitis decalvans wählte, führte zu langandauernder Verwirrung, da 3 Jahre später Quinquaud (274) eine Alopezie mit gleichem Namen (der bis heute gültig ist) vorstellte.

Er sah die 1885 von Brocq veröffentlichte Dermatoase als eine Form seiner Folliculitis decalvans an, was Brocq (45) wiederum veranlaßte, seine Alopezie als eigenständige Erkrankung im Rahmen folgender dreier Untergruppen der atrophisierenden Alopezien zu differenzieren, und zugleich ihr 1888 den Namen PSEUDOPELADE zu geben:

1. PSEUDOPELADE (PPB)

2. Follikulitiden

3. Sycosis lupoides (heute: Ulerythema sycosiforme)

Dabei stammte der Ausdruck PSEUDOPELADE nicht von Brocq selbst. Bazin (21) gebrauchte ihn 1862 erstmals, um einen mykologischen Haarausfall darzustellen.

Schon kurz nach der Beschreibung der Folliculitis decalvans durch Quinquaud (274,275) und bereits 1884 durch Lailler (199), der ebenfalls den Anspruch auf Erstbeschreibung geltend machte, existierten hierfür 4 verschiedene Namen:

- Acné décalvante
- Folliculite décalvante
- Folliculite épilante
- Folliculite destructive.

Da Brocq zunächst der PPB den Namen Folliculite décalvante gab, trug dies zur Entstehung größter Verwirrung bei. Im Laufe der ersten 3 Jahrzehnte nach Brocqs Erstbeschreibung wurden der PPB bereits 25 Synonyme gegeben; insgesamt sind bis heute 51 Synonyme gefunden worden (Kap. 1.3).

1889 trennte Quinquaud (275) von seiner Folliculite épilante (mit Pustelbildung) die Alopécie atrophiant simple (ohne Pustelbildung) ab, womit er die PPB als eigenständige Erkrankung anerkannte.

Die Konfusion fand auch dadurch Ausdruck, daß gewisse Autoren wie Niclot (240,241) meinten, die PPB und Folliculitis decalvans könnten gleichzeitig auftreten. Besnier (25) schließlich faßte 1888 die PPB und Folliculitis decalvans unter dem Begriff Alopécie cicatricielle innominée zusammen, um ihn später (zit. nach 145, 260) zu differenzieren: Alopécie peladiforme pseudo-cicatricielle commune für PPB und Alopécie peladiforme pseudo-cicatricielle irritative für Folliculitis decalvans.

Lange griff Brocq in die von wenig Klarheit beherrschte Diskussion nicht ein, um 1901 (47) die PPB von der

Folliculitis decalvans differentialdiagnostisch abzugrenzen.

Nun allerdings nannte er letztere *Acné décalvante*, ein Begriff, den er 1888 (45) nicht akzeptieren wollte. So ist Grünfeld zuzustimmen, als er dies 1909 als einen "weiteren Beitrag zur Konfusion, die in der Nomenklatur dieser Prozesse (...) wahre Orgien feiert" (145) bezeichnete.

Die erste Phase der Geschichte der PPB beendete Brocq 1905, als er zusammen mit Lenglet und Ayrignac (48) die grundlegende und erste umfassende Arbeit über PPB verfaßte. Die daraus hervorgegangene Definition wird in Kap. 5 wiedergegeben.

Die bisher ausführlichste Arbeit stammt dagegen von Photinos (260) aus dem Jahre 1930.

War die erste Phase charakterisiert durch den Streit um den Anspruch auf Erstbeschreibung und Nomenklatur, war die zweite gekennzeichnet durch das Zusammentragen differentialdiagnostisch relevanter Dermatosen.

Die als Differentialdiagnosen (Kap. 6.1) anerkannten Erkrankungen wurden allerdings bis Anfang der 50er Jahre oft nicht in einem ätiologischen Zusammenhang zur PPB gesehen.

Von 1915 (135) bis 1953 (313) stand die Gruppe der Lichen ruber-Erkrankungen im Mittelpunkt des Interesses.

1915 veröffentlichte Graham Little (135) einen Symptomenkomplex, welcher heute als Lassueur-Graham Little-Syndrom bezeichnet wird. Die hierbei auftretende Alopezie nannte er zunächst *Folliculitis decalvans*, obwohl keine Pustelbildung beobachtet wurde, um sie 1919 (136) als *cicatricial alopecia* zu apostrophieren. Trotzdem drückte er seine Vorstellungen zur PPB wie folgt aus: "Brocq's "pseudo-pelade" is a name description of the last stage of shallow cicatricial condition of the scalp produced by folliculitis decalvans."

Erst 1929 (157) stellte Graham Little den Bezug der Alopezie zu den lichenoiden Eruptionen am Körper auf, als

festgestellt wurde: "The so-called pseudo-pelade was really lichen planus of the scalp."

Schon 1920 sah Dore (88) diesen Zusammenhang; auch Brocq's 19. Fall (48) kann hierzu gerechnet werden.

Die Diskussion führte soweit, daß 1953 Spier und Keilig (313) resümierten: "Es dürften keine grundsätzlichen Bedenken bestehen, die Pseudopelade Brocq als klinisch monotonen bzw. monosymptomatischen Spezialfall des zu heterotopen Schüben neigenden Lichen ruber follicularis, d.h. als Abortivform des Graham Little-Syndroms aufzufassen."

Damit erkannten sie der PPB den Status als eigenständige Erkrankung ab, wie dies 1951 Pierini und Borda vollzogen, als sie von "la naturaliza liqueniana de la pseudo-pelada" (261) sprachen und meinten: "La existencia de pseudo-pelada sin signos anteriores o contemporáneos de liquen no descarta su vinculación con este proceso."

Eine andere Auffassung brachte Gay Prieto 1955 (121) zum Ausdruck: "The association of pseudo-pelade and lichen planus is too frequent to be considered as purely casual; but it would be an exaggeration to state that all the cases of pseudo-pelade are related to lichen planus of the scalp."

Die jahrzehntelange Diskussion über das Verhältnis der PPB zu Lichen ruber ließ die Beziehungen zu anderen Dermatosen in den Hintergrund treten, obwohl beispielsweise bereits 1929 Santaloff (295) ausdrücklich die Verbindungen des Lupus erythematoses zur PPB hervorhob, welche auch Scholz (301) 1914 in Erwägung zog.

Mehr und mehr verzichteten insbesondere die englischsprachigen Autoren gänzlich auf den Ausdruck PSEUDOPELADE und nannten typische Fälle dieser Dermatoase nun narbige Alopezie: "As I understand it, pseudopelade is a synonym for alopecia cicatrisata." (298)

Diese Entwicklung fand 1951/54 einen großen Aufschwung, als die dritte Phase der Geschichte der PPB eingeleitet wurde. Sie war (und ist) gekennzeichnet durch die

Überzeugung einer nicht unbeträchtlichen Anzahl von Autoren, die PPB existiere nicht.

1951 veröffentlichten Degos, Rabut, Duperrat und Leclercq (81) einen vorläufigen Artikel auf der Grundlage einer Arbeit von Leclercq (203), der 1954 (83) schließlich ausgearbeitet vorlag.

Die Autoren führten den Begriff 'ÉTAT PSEUDOPELADIQUE' (ÉPP) ein, um damit alle Alopezien zu charakterisieren, die - unabhängig von ihrer Ätiologie - die PPB phäno- kopieren.

Letztere sollte ihrer Meinung nach keine eigenständige Erkrankung sein, sondern immer einen Endzustand nach einer anderen Erkrankung darstellen.

Galewsky (116) hatte schon 1932 die Koinzidenz der PPB mit vielen der von Degos et al. veröffentlichten Erkrankungen angegeben. Der entscheidende Unterschied zu den vorhergehenden Arbeiten bestand darin, daß Degos et al. diese Erkrankungen grundsätzlich als Ursache der PPB ansahen und noch weitergingen, indem sie selbige prinzipiell als Status und nie als eigenständige Dermato- se bezeichneten; auch dann, wenn, wie es bei ihnen zu 39 % der Fall war, keine vorherige Erkrankung nachweisbar war. Sie resümierten:

"Contrairement à la conception de Brocq, nous pensons que cette lésion folliculaire ou périfolliculaire n'est pas primitive, mais qu'elle résulte de facteurs étiologiques variés. Le processus atropho-cicatriciel qui conditionne la pseudo-pelade nous apparaît ainsi comme un état appartenant à des dermatoses diverses, reconnues ou non précisées: (...).

La pseudo-pelade de Brocq ne saurait donc représenter une affection autonome, pas plus qu'elle ne saurait être identifiée à l'une ou à l'autre des affections susceptibles de la réaliser. (...) Mais nous proposons, pour désigner ce processus atropho-cicatriciel, le terme d'ÉTAT PSEUDO-PELADIQUE qui n'implique pas un caractère d'autonomie à l'affection et qui ne préjuge pas de la

nature de la dermatose initiale."

21 Jahre vor Degos und Leclercq ist die Idee eines PSEUDOPELADE-Zustandes bereits von Graham Little artikuliert worden (139): "He (Graham Little) had always regarded pseudo-pelade as an end-product of more than one disease."

Der Degossche Aufsatz trennte die Dermatologen in 2 Gruppen: Die einen, die ihm zustimmend der PPB den eigenständigen Charakter aberkannten und die anderen, die an der PPB als Entität festhielten:

1955 - Gay Prieto (121)

"This justifies the concept of Degos and co-workers, who suggested the term "pseudo-peladic state" instead of considering pseudo-pelade as an autonomous disease."

1955 - Keining, Rathjens (180)

"Wir möchten also die klassische Form der Pseudopelade Brocq nach wie vor unbedingt anerkennen. Andererseits möchten wir der französischen Schule nicht darin folgen, über die klassische Form der Pseudopelade Brocq hinaus einen "État pseudopeladique" als Endphase differenter Dermatosen am Capillitium anzunehmen."

1958 - Kalz (177)

"We agree with Degos' concept of a pseudopeladic state (...)."

1960 - Rattner (in 284)

"Pseudopelade is an entity, albeit an exceedingly rare one."

1961 - Ludwig (212)

"(...) müßte man konsequenterweise die Bezeichnung état pseudopeladique ablehnen, weil sie für die eigentliche Pseudopelade keinen Raum läßt (...). Die klassische Pseudopelade wird als eigenständiges Krankheitsbild aner-

kannt."

1966 - Cram, Kierland, Winkelmann (71)

"We are in complete agreement with the concept of Degos and associates (...)."

1966 - Juon (174)

"La pseudo-pelade de Brocq, dans la conception de son auteur, n'existe pas autant que maladie autonome."

1978 - Pinkus (265)

"There has been a recent tendency to deny the existence of pseudo-pelade as an entity and to speak of the pseudo-peladic state as an end point of all scarring alopecias. If, however, one read the original papers by Brocq (...), Photinos, Sabouraud, Miescher, and others, one wonders if these men, who were such meticulous observers, really could have been mistaken."

—

Im folgenden wird nach heute anerkannter Auffassung wie folgt definiert:

PSEUDOPELADE BROCC (PPB) ist eine idiopathische Erkrankung ohne eine vorhergehende, gleichzeitige oder folgende, in einem ätiologischen Zusammenhang stehende Grunderkrankung.

ÉTATS PSEUDOPELADIQUES (ÉPP) sind Folgezustände aufgrund einer vorhergehenden oder gleichzeitig bestehenden Primärerkrankung, auch wenn diese sich nach dem ÉPP am Capillitium oder restlichen Integument offenbahrt. Diese Folgezustände müssen die PPB phänokopieren.

1.3 Nomenklatur

Die Nomenklatur der PPB war lange Zeit umstritten; nachfolgende Tabelle 1.1 versucht, dies zu verdeutlichen.

Tabelle 1.1 Nomenklatur der PSEUDOPELADE BROCC			
Autor	Jahr	Name	LitNr
1 Neumann	1869	Alopecia circumscripta seu orbicularis	239
2 Brocq	1885	Acné décalvante	44
3 Brocq	1885	Folliculite décalvante	44
4 Brocq	1888	Pseudo-pelade	45
5 Niclot	1888	Folliculite destructive	240
6 Besnier	1889	Alopécie cicatricielle innominée	25
7 Quinquaud	1889	Alopécie atrophique simple	275
8 Sangster	1890	Patchy Baldness With Atrophic Change	293
9 Dubreuilh	1893	Alopécie atrophique	97
10 Niclot	1893	Folliculite décalvante, forme pseudo-pelade de Brocq	241
11 Heuss	1896	Alopecia circumscripta atrophicans	156
12 Kreibich	1900	Alopecia atrophicans	189
13 Besnier	1901	Alopécie peladiforme pseudo-cicatricielle commune	260
14 Darier	1901	Alopécie atrophique en clairières	77
15 Darier	1901	Alopécie pseudo-favique	260
16 Darier	1901	Pelade décalvante	77
17 Galloway	1902	Atrophic Folliculitis Of The Scalp	117

Fortsetzung Tabelle 1.1

Autor	Jahr	Name	LitNr
18 Sabouraud	1902	Alopécie par scléreuse folliculaire	260
19 Crocker	1903	Alopecia cicatrisata	357
20 Crocker	1903	Alopecia serrata	357
21 Danlos	1903	Pseudo-pelade, type Brocq	76
22 Sabouraud	1903	Folliculite cicatricielle, atrophiante et décalvante	260
23 Sée	1903	Alopécie pseudo-peladique	304
24 Pautrier	1905	Alopécie atrophiante, variété pseudo-pelade	256
25 Chirivino	1908	Pseudo-Area Brocq	59
26 Whitfield	1908	Macular Atrophy Of The Scalp	346
27 Herxheimer	1909	Pseudoalopecia atrophicans (Brocq)	363
28 Montesano	1909	Pseudo-Area del Brocq	232
29 Dreuw	1910	Alopecia parvimaclata atrophicans conglomerata	92
30 Hodara	1914	Alopecia parvimaclata Dreuw	158
31 Nobl	1914	Brocqsche Form der atrophisierenden Alopecie	243
32 Bowen	1915	Alopecia atrophicans of Brocq	34
33 Hofmann et al.	1925	Alopecia capillitii atrophicans	161
34 Tümmers et al.	1928	Alopecia Brocq	334
35 Photinos	1930	Alopécie polynésique cicatricielle d'évolution chronique et progressive	260
36 Hoffmann	1931	Alopecia atrophicans areolata capillitii	160

Fortsetzung Tabelle 1.1

Autor	Jahr	Name	LitNr
37 Birnbaum	1933	Alopecia pseudo-areata	27
38 Kuske	1945	Alopecia parvimaclata circumsclpta atrophicans	196
39 López et al.	1948	Pseudopelada de Brocq	210
40 Degos et al.	1950	Alopécie cicatricielle à type de pseudo-pelade	80
41 Degos et al. und Leclercq	1951	L'état pseudo-peladique	81 203
42 Rabut	1953	Atrophie maculeuse du cuir chevelu	276
43 Gay Prieto	1955	Alopecia maculosa	121
44 Dietz et al.	1960	Pseudopelade-Status	86
45 Longhin et al.	1960	Stara pseudopeladica	209
46 Ludwig	1961	Narbig-atrophische Alo- pezien - Typ Pseudo- pelade Brocq	212
47 de Graciansky et al.	1963	Alopecia cicatricans sive atrophicans	133
48 Juon	1966	États pseudopeladiques ou pseudopeladoides	174
49 Pambor	1969	Umschriebener endgülti- ger Haarverlust	254
50 Pinkus	1978	Scarring Alopecia	265
51 Braun-Falco et al.	1984	Alopecia areata atro- phicans	40

Zusammenfassung: Kapitel 1

Neumann beschrieb 1869 erstmals das Krankheitsbild der PSEUDOPELADE BROCCQ (PPB) unter dem Namen Alopecia circumscripta seu orbicularis. 1885 veröffentlichte Brocq seinen ersten Fall und nannte die Erkrankung zunächst Acné oder Folliculite décalvante, um ihr 1888 den Namen PSEUDOPELADE zu geben.

Die darauffolgenden Jahre zeichneten sich insbesondere durch Kontroversen bezüglich der Nomenklatur der Dermato-
tose aus.

Standen zuerst differentialdiagnostische Abgrenzungsversuche zur Folliculitis decalvans im Vordergrund, die 1905 durch eine grundlegende Arbeit Brocqs et al. beendet wurden, konzentrierte sich ab 1915, nach der Erstbeschreibung des Lassueur-Graham Little-Syndromes, die Diskussion auf die Beziehungen der PPB zur Gruppe der Lichen ruber-Erkrankungen, die darin gipfelte, die PPB als Spezialfall des Lichen ruber follicularis zu bezeichnen.

Trotzdem wurden im Laufe der Jahre viele weitere differentialdiagnostisch relevante Erkrankungen zusammengetragen, die zunächst an der originären Authentizität der PPB keine Zweifel aufkommen ließen.

1951/54 jedoch veröffentlichten Leclercq und Degos et al. Untersuchungen, aus denen sie schlussfolgerten, der PPB den Status als eigenständige Dermato-
se ab-
sprechen zu können, zudem mit dem Begriff 'ÉTAT PSEUDOPELADIQUE' alle, obgleich ätiologisch voneinander völlig unabhängige Alopezien, welche die PPB phänokopieren, zu benennen.

Die bis zu diesem Zeitpunkt als PPB bezeichnete Dermato-
se stellte ihrer Auffassung zufolge immer einen Endzustand nach einer - von vielen - anderen Erkrankung(en) dar.

Diesen Überlegungen folgte eine Gruppe der Dermatologen, während eine andere an der PPB als Entität festhielt.

2. Patienten der Dermatologischen Klinik und Poliklinik der Ludwig-Maximilians-Universität München

2.1 Material und Methode

Es wurden 98 365 histologische Einzelbefunde gesichtet, wobei sich 139 Fälle fanden, bei denen in der Dermatologischen Klinik und Poliklinik der Universität München von 1974 bis 1984 die Diagnosen ÉTAT PSEUDOPELADIQUE (ÉPP) oder PSEUDOPELADE BROCC (PPB) gestellt wurden. 3 weitere Fälle wurden über klinische Dateien erfaßt. Abb. 2.1 a zeigt die prozentualen Anteile der 139 Fälle von PPB und ÉPP an der Gesamtzahl der in der Klinik durchgeführten histologischen Begutachtungen. Abb. 2.1 b geht auf das prozentuale Verhältnis getrennt nach PPB und ÉPP ein.

Die Diagnosen ÉPP oder PPB wurden durchschnittlich bei jeder 708. Histologie gestellt. Bei jeder 1081. Histologie lag eine idiopathische PPB vor.

Nicht nur der %-Anteil der Patienten, sondern auch die absolute Fallzahl nahm stetig von Jahr zu Jahr zu, wie Abb. 2.2 zeigt.

Der relative Anteil der Fälle von PPB an der Gesamtfallzahl ist in Abb. 2.3 dargestellt.

Alle Fälle rekrutierten sich aus stationär und ambulant behandelten Patienten.

55 Erkrankte konsultierten Hautärzte außerhalb der Klinik, die wiederum bioptisches Material zur Begutachtung vorlegten.

Um die Auswertung anhand einer größeren Fallzahl zu sichern, wurden diese Hautärzte angeschrieben oder aufgesucht. So konnten 60 % der inkompletten Fallbeschreibungen vervollständigt werden.

Alle Daten wurden mit Hilfe standardisierter Fragebögen erhoben.

Die 142 Fälle trennten sich nach Diagnosen wie folgt auf: Tab. 2.1 .

Abbildung 2.1 a

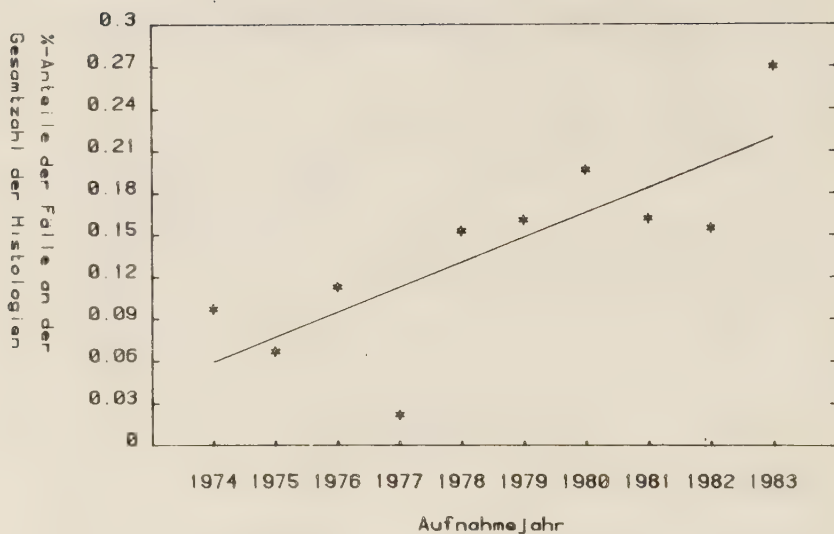
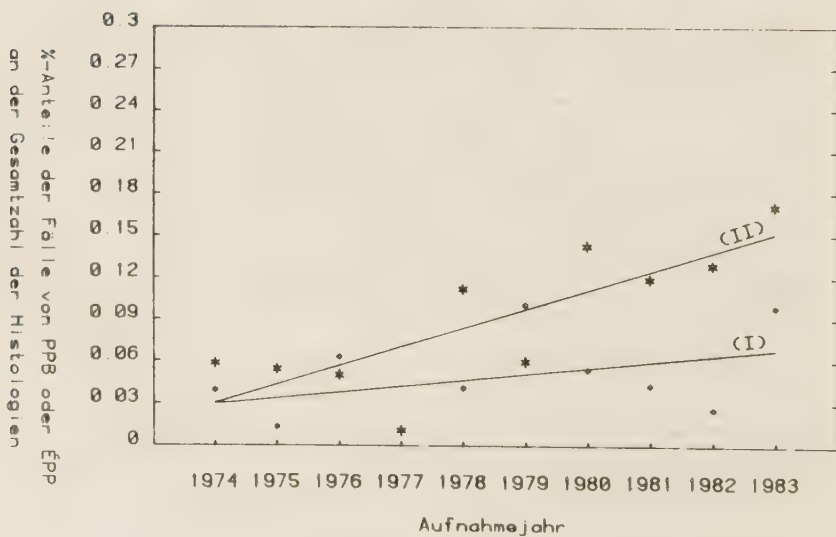


Abbildung 2.1 b



* = ÉPP
(I)

* = PPB
(II)

Abbildung 2.2

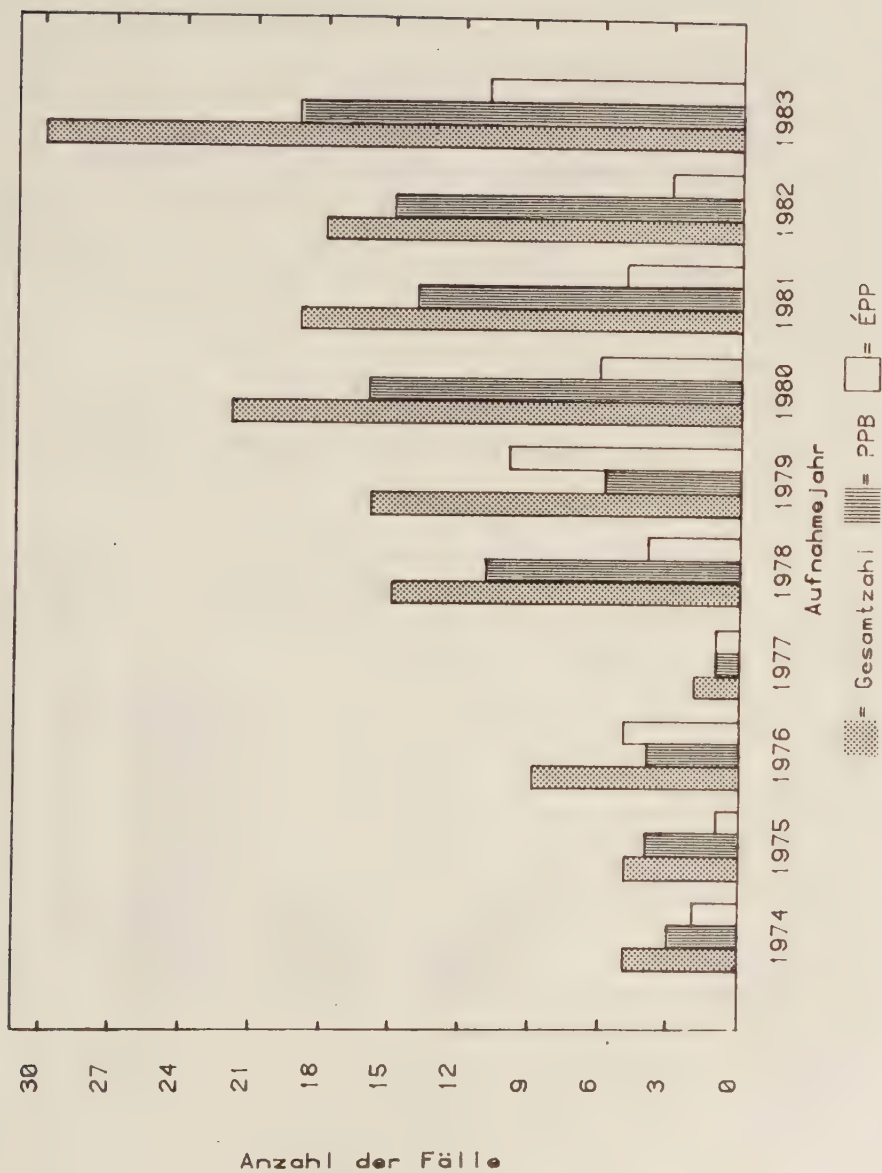


Abbildung 2.3

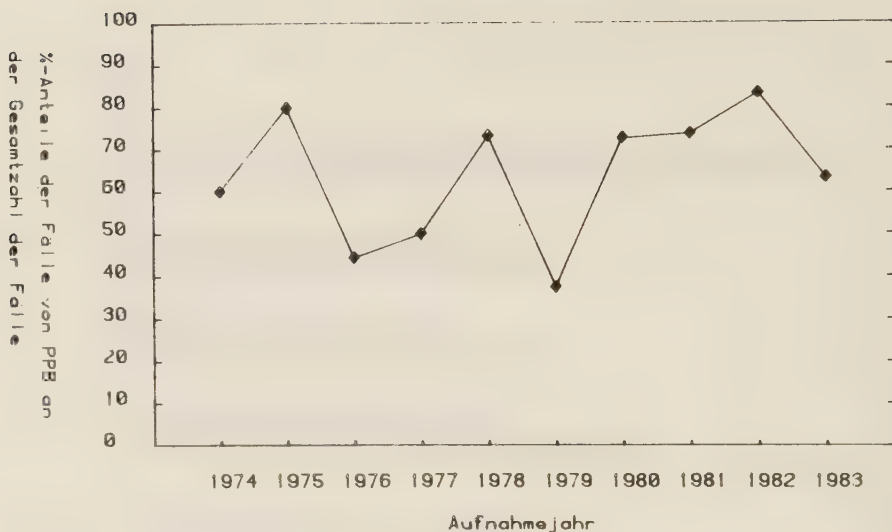


Tabelle 2.1 Aufteilung der Fälle nach Diagnosen

Diagnose	Frauen		Männer		Gesamt	
		%		%		%
PPB + ÉPP	108	100	34	100	142	100
PPB	71	65,7	23	67,6	94	66,2
Lichen ruber-Gruppe	16	14,8	10	29,4	26	18,3
Lupus erythematoses chronicus discoid.	17	15,7	1	2,9	18	12,7
Sclerodermia circumscripta	2	1,9	0	0,0	2	1,4
Folliculitis decalvans	1	0,9	0	0,0	1	0,7
Ichthyosis vulgaris	1	0,9	0	0,0	1	0,7

2.2 Klinischer Verlauf

2.2.1 PSEUDOPELADE BROCC

2.2.1.1 Dauer der Erkrankung

Abb. 2.4 a gibt Auskunft darüber, wie groß der Zeitraum war, innerhalb dem die Erkrankten zwar Veränderungen am behaarten Kopf bemerkten, aber nicht den Arzt konsultierten. In Abb. 2.4 b sind die prozentualen Anteile der ersten 5 Erkrankungsjahre aufgeschlüsselt.

Bis zum Ende des ersten Jahres nach Beginn der PPB waren 34 % der Frauen und 38 % der Männer beim Arzt vorstellig geworden.

Abbildung 2.4 a

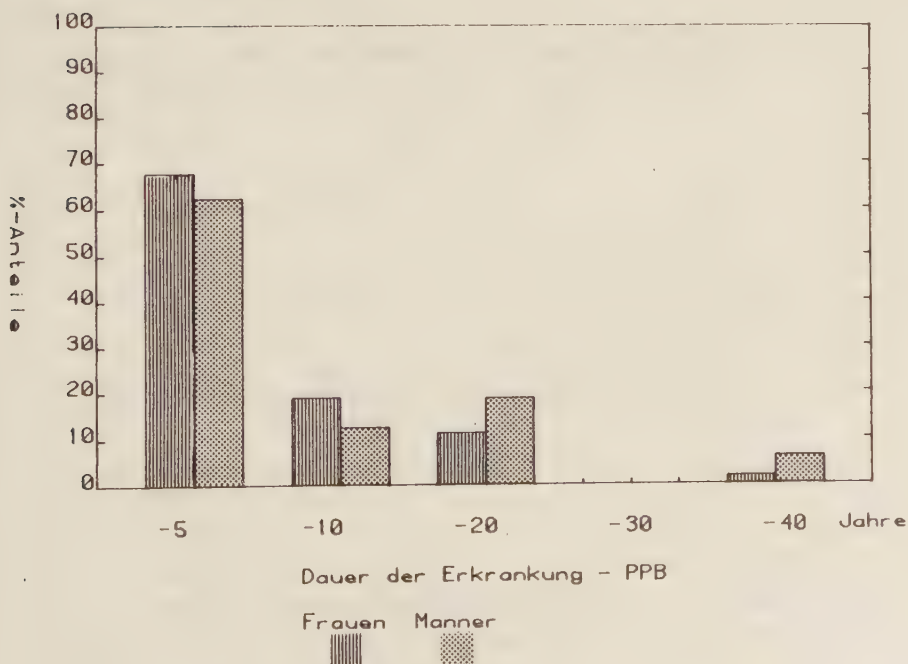
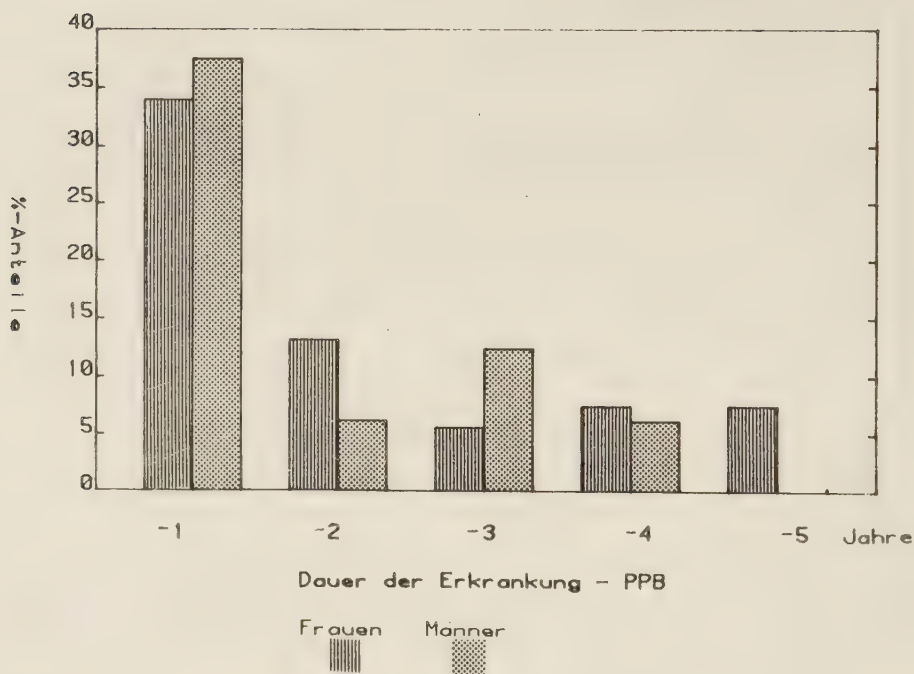


Abbildung 2.4 b



Innerhalb der ersten 5 Jahre waren es 68 % der Patientinnen und 63 % der Patienten.

Die durchschnittliche Dauer der Erkrankung bis zum ersten Klinikbesuch belief sich auf 5,1 Jahre bei Frauen und 6,7 Jahre bei Männern.

2.2.1.2 Primärlokalisation und Lokalisation bei Befunderhebung

Wenige Patienten konnten die Stelle des behaarten Kopfes angeben, an welcher sie erstmals die krankhaften Veränderungen beobachten konnten (Abb. 2.5 und Abb. 2.6). Bei der ersten klinischen Inspektion fanden sich bei Frauen (Abb 2.7) am häufigsten am Scheitel, parietal oder disseminiert die typischen Befunde.

Abbildung 2.5 Primärlokalisierung der PPB: Frauen

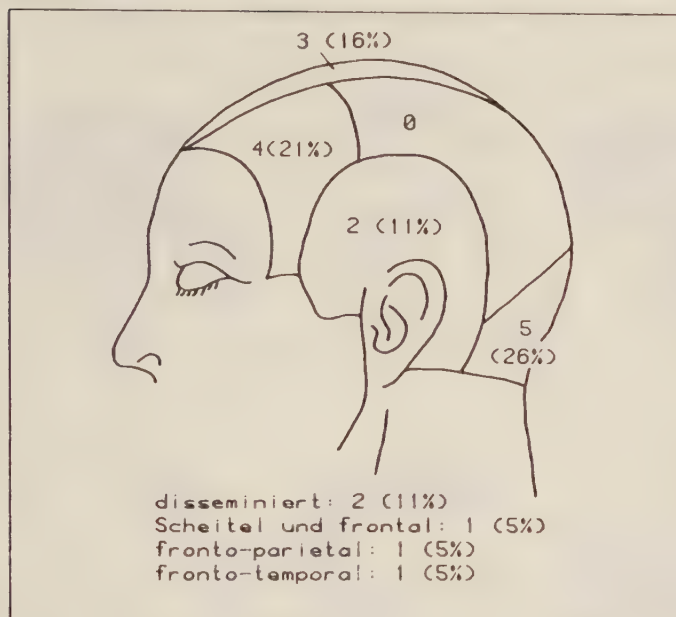


Abbildung 2.6 Primärlokalisierung der PPB: Männer

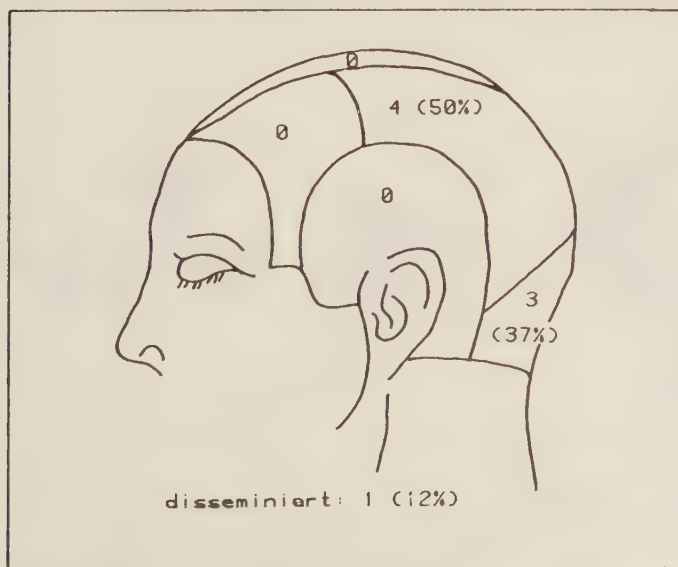
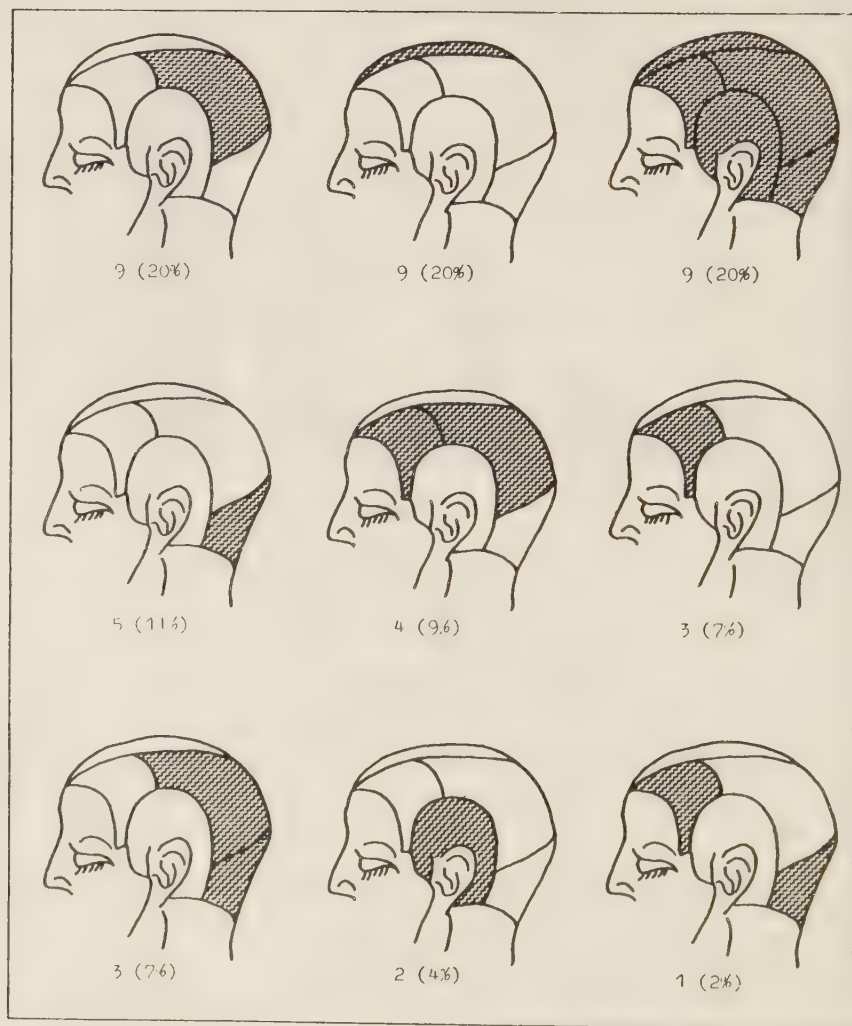


Abbildung 2.7

Lokalisation bei Befunderhebung:
Frauen mit PPB

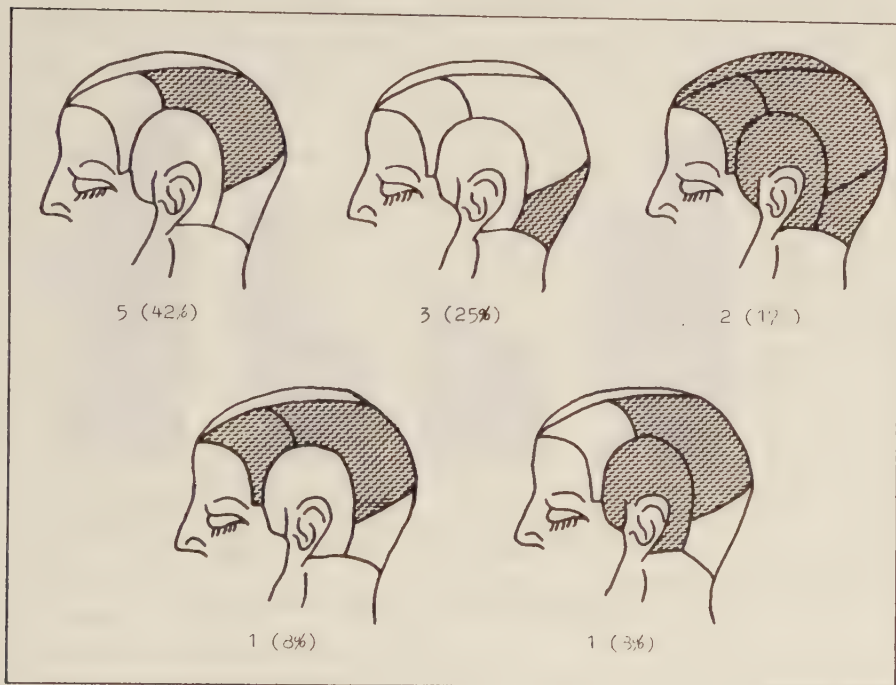


Der häufigste Manifestationsort bei den männlichen Patienten (Abb. 2.8) ist parietal, folgend occipital und

disseminiert.

Abbildung 2.8

Lokalisation bei Befunderhebung.
Männer mit PPB



2.2.1.3 Klinische Befunde am Capillitium

Wenn nicht anders angegeben, beträgt die Fallzahl 55 für die weiblichen und 17 für die männlichen Patienten.

Die Größe der fleckig-befallenen Areale ist in Abb. 2.9 dargestellt.

Die Größenmaßstäbe wurde wie folgt festgelegt:

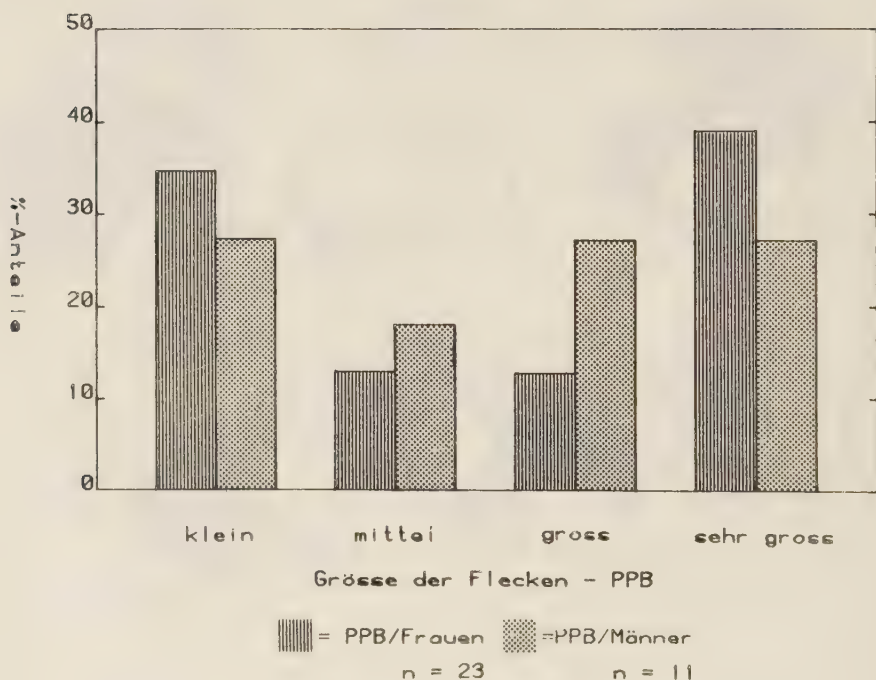
klein: maximal 1 cm² Fläche

mittel: zwischen 1 und maximal 5 cm² Fläche

groß: zwischen 5 und maximal 15 cm² Fläche und

sehr groß: mehr als 15 cm² Fläche.

Abbildung 2.9



Fast die Hälfte der betroffenen Areale hatte sowohl bei Frauen wie bei Männern eine Ausdehnung von maximal 5 cm². Beiden Gruppen konnte eine gewisse Betonung sehr kleiner oder sehr großer Flecken zugesprochen werden.

Eine deutliche Atrophie wurde bei 49 Frauen gesehen, eine leichte wiesen 5 Patientinnen auf. Nur bei 1 Erkrankten wurden keinerlei klinische Atrophiezeichen gesehen. Bei keinem männlichen Patienten fehlte der atrophische Aspekt.

In Tab. 2.2 ist nachgewiesen: Eine Rötung der involvierten Areale war bei 47 % der Frauen und 35 % der Männer deutlich ausgeprägt.

Tabelle 2.2 Grad der Rötung					
Grad der Rötung	Frauen		Männer		Gesamt
	%		%		%
deutlich	26	47	6	35	32 44
... davon peri-follikulär	10		1		11
schwach	8	15	8	47	16 22
keine	21	38	3	18	24 33

In der folgenden Tab. 2.3 sind die zusätzlich zur PPB am behaarten Kopf diagnostizierten Einzelbefunde niedergelegt.

Tabelle 2.3 Weitere dermatologische Befunde			
Befund	Frauen	Männer	Gesamt
einzelne Pusteln	1	2	3
schmerzhaftes Erythem	1	0	1
seborrhoisches Ekzem	1	0	1
einzelne, fleckige Depigmentierungen	1	0	1
Seborrhoe	1	0	1
Sebostase	1	0	1
aktinische Keratosen	1	0	1
Atopie-Verdacht	2	0	2
follikuläre (Hyper)keratosen	8 (14,5%)	3 (17,6%)	11 (15,3%)
keine	38 (69 %)	12 (71 %)	50 (69 %)

Auf dem Boden einer androgenetischen Alopezie entstand bei 1 Patienten die PPB; 3 Patientinnen litten

unter einer chronisch-diffusen Alopezie.

Die nicht-narbigen Alopezien bestanden immer vor Beginn der PPB.

1 Patientin berichtete von einem "kreisrunden Haar-ausfall" (Alopecia areata ?), welcher 40 Jahre vor Beginn der PPB aufgetreten war.

Die Ergebnisse der Haarwurzelstatus-Bestimmungen sind in Kap. 2.8 dargestellt.

Meistens waren die Haare unverändert (Tab. 2.4), allerdings wurden bei 6 weiblichen und 1 männlichen Erkrankten Peladehaare entdeckt.

Tabelle 2.4 Abnorme Haarbefunde			
Befund	Frauen	Männer	Gesamt
Peladehaare	6 (14 %)	1 (6 %)	7 (10 %)
Kadaverisierende Haare	1	0	1
Pinselfaare	1	0	1
normale Haare	47(84 %)	16(94 %)	63(88 %)

Eine leichte Schuppung fand sich bei 13 % der weiblichen Erkrankten und bei 18 % der Männer.

In den betroffenen Regionen waren zumeist die Öffnungen der Haarfollikel völlig verschwunden oder stark vermindert. Nur 24 % der Frauen und 12 % der Männer zeigten deutlich sichtbare Follikelöffnungen.

Die Begrenzung der befallenen Gebiete stellte sich - wie Tab. 2.5 zeigt - zu knapp 1/3 scharf dar.

Tabelle 2.5 Begrenzung der Herde			
Typ	Frauen %	Männer %	Gesamt %
scharf	17 30,9	5 29,4	22 30,6
unscharf	38 69,1	12 70,6	50 69,4

Zum großen Teil wiesen die alopezischen Läsionen noch vereinzelt Haare auf: 41 Frauen (75 %)
14 Männer (82 %).

2.2.1.4 Subjektive Symptome

Abgesehen von meist schwachem Juckreiz, der von 22 % der Frauen und von 12 % der Männer angegeben wurde, gehörten subjektive Beschwerden eher zur Ausnahme denn zur Regel:

Tabelle 2.6 Subjektive Symptome			
Art der Beschwerden	Frauen	Männer	Gesamt
Juckreiz	12	2	14
Brennen	3	0	3
Hypersensibilität oder Schmerz	3	2	5
Schwellung	1	0	1

2.2.1.5 Vermutete Kausalzusammenhänge

Einige Patienten gaben gewisse Ereignisse an, die ihrer Meinung nach den Beginn der PPB einleiteten: Tab. 2.7 .

Tabelle 2.7 Vermutete Kausalzusammenhänge			
Ereignis	Frauen	Männer	Gesamt
Insektenspray statt Haarspray verwendet	1	0	1
Schlagverletzung am Kopf	1	1	2
Haare gefärbt	2	0	2
(nicht näher bezeichnetes) psychisches Trauma	0	1	1
fiebrige Erkältung	1	0	1
starke Kopfschuppen	1	0	1
(nicht näher bezeichnete) gynäkologische Operation	1	0	1

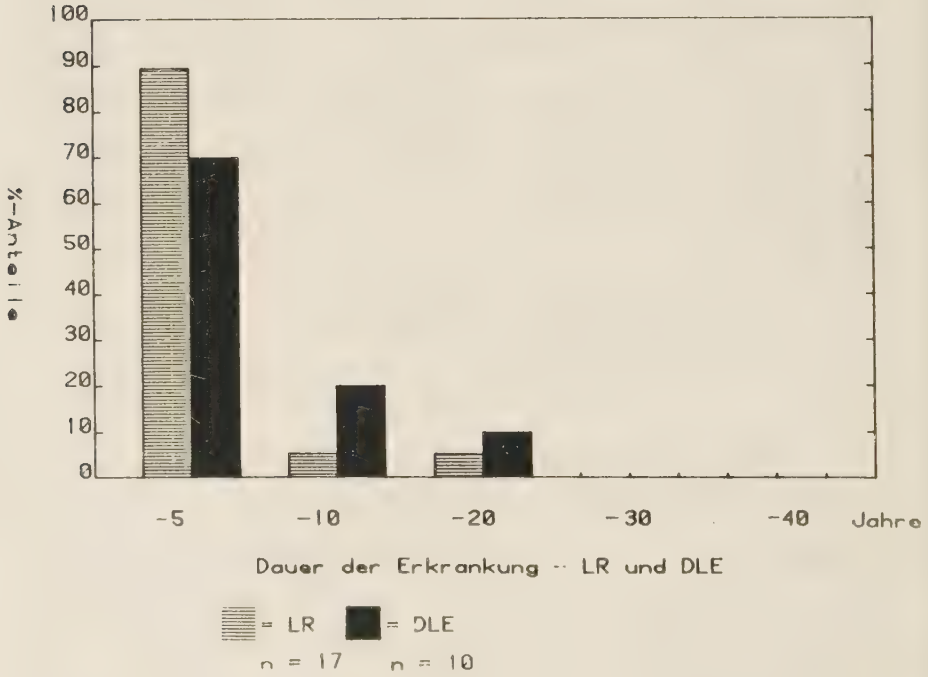
2.2.2 Lichen ruber-Gruppe

Es wurden die Daten von 15 Patienten mit Lichen ruber planus (LRP) und 11 Patienten mit Lichen ruber follicularis decalvans (LRFD) ausgewertet.

2.2.2.1 Dauer der Erkrankung

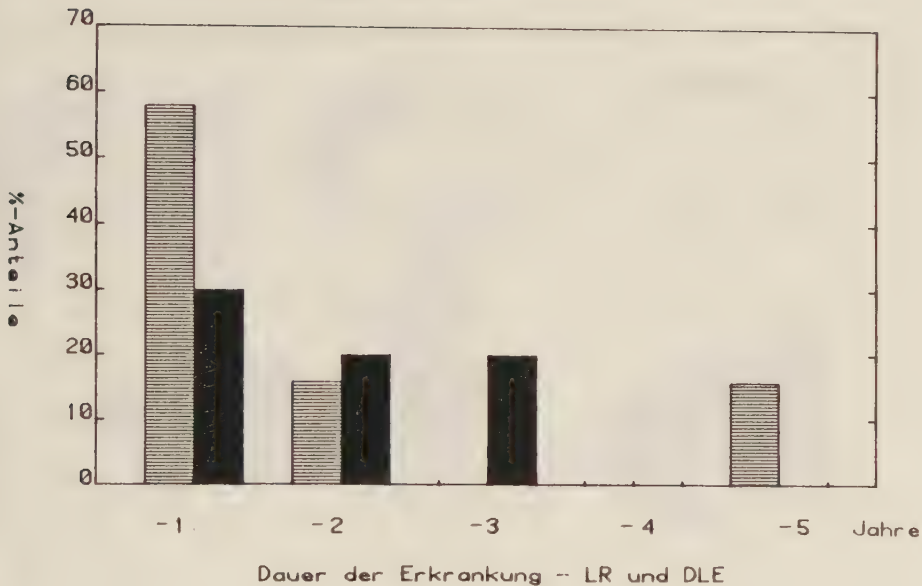
Abb. 2.10 a stellt die Zeitspanne dar, die jeweils verging, bevor die Erkrankten die Klinik aufsuchten.

Abbildung 2.10 a



Die Aufschlüsselung der ersten 5 Erkrankungsjahre ergibt sich aus Abb 2.10 b.
Innerhalb des ersten Jahres nach Ausbruch des Lichen

Abbildung 2.10 b



ruber (LR) befanden sich bereits 58 % der Betroffenen in ärztlicher Behandlung. Nach 5 Jahren war die Quote auf 89 % angestiegen.

Die durchschnittliche Erkrankungsdauer bis zum erstmaligen Konsultieren des Arztes belief sich auf knapp 2,5 Jahre.

2.2.2.2 Lokalisation bei Befunderhebung

Abb. 2.11 stellt die Areale dar, auf denen zur Zeit des Klinikbesuches sich die Veränderungen im Sinne eines ÉPP manifestierten.

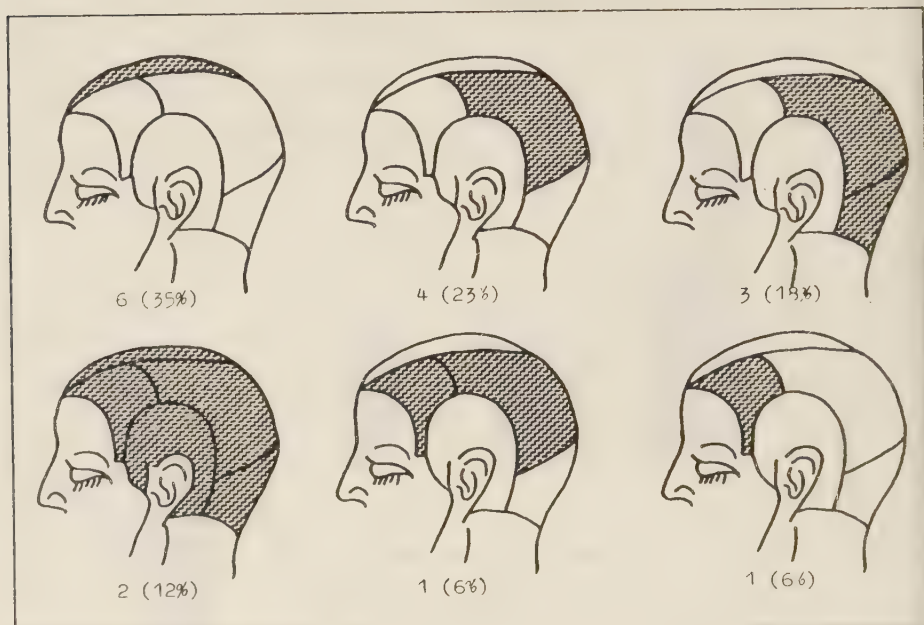
2.2.2.3 Klinische Befunde am Capillitium

Wenn nicht anders angegeben, beträgt die Fallzahl 17.

Der größte Teil (61,5 %) der Flecken blieb klein. Sehr

Abbildung 2.11

Lokalisation bei Befunderhebung:
Patienten mit LR



große Plaques wurden in keinem Fall beobachtet (Abb. 2.12).

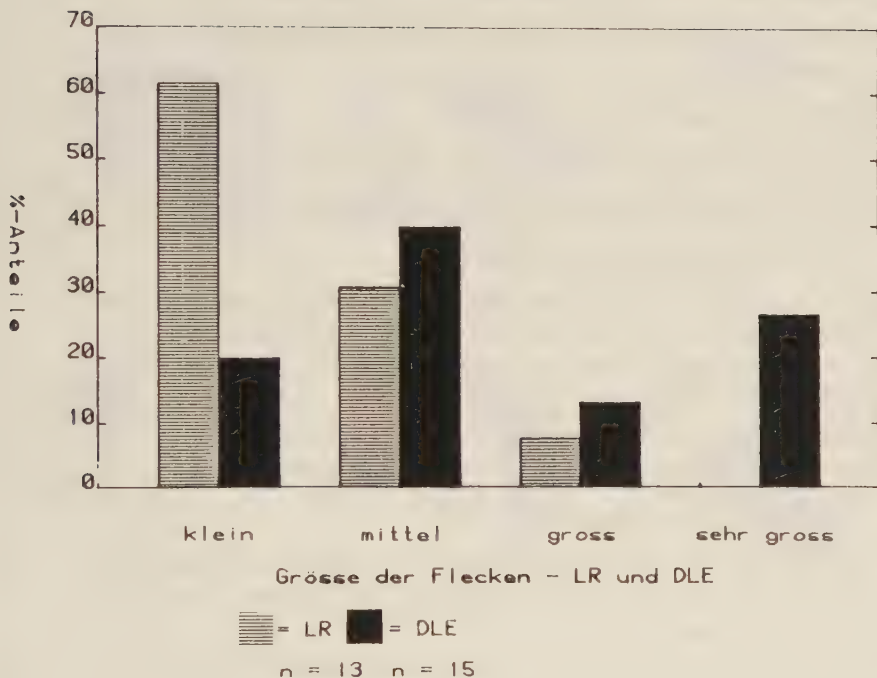
Atrophie als deutlich ausgeprägter klinischer Aspekt wurde bei 15 Patienten (88 %) beschrieben. 2 Erkrankte wiesen keinerlei Atrophiezeichen auf.

Die Rötung betroffener Flecken war in 13 Fällen als deutlich herausgestellt worden, in 1 Fall als schwach ausgeprägt. 3mal fehlte sie (18 %).

Follikuläre (Hyper)keratosen sowie Papeln wurden bei 10 Patienten (59 %) festgestellt.

1 Patient hatte zusätzlich zum ÉPP eine chronisch-diffuse Alopezie zu beklagen. Sie bestand bereits bei Beginn des ÉPP.

Abbildung 2.12



Jeweils 1mal, insgesamt also bei 3 Patienten, wurden folgende Veränderungen diagnostiziert:

Peladehaare, Büschelhaare und kadaverisierende Haare.

8 Patienten zeigten Schuppung (47 %).

In den befallenen Gebieten waren in den meisten Fällen (94 %) die Follikelöffnungen in ihrer Anzahl stark reduziert oder fehlten völlig. Nur bei 1 Patienten konnten deutlich sichtbare Follikelöffnungen beschrieben werden.

2.2.2.4 Subjektive Symptome

Die Erkrankten klagten relativ selten über Beschwerden im Zusammenhang mit den Läsionen am behaarten Kopf:

Tabelle 2.8 Subjektive Symptome			
Beschwerden	Vorhanden		Fehlend
	%		%
Juckreiz	6	35	11 65
Schmerzen	3	18	14 82
Brennen	1	6	16 94

2.2.3 Lupus erythematoses chronicus discoides

2.2.3.1 Dauer der Erkrankung

30 % der Patienten hatten höchstens 1 Jahr lang die Veränderungen am Capillitium bemerkt (Abb. 2.10 a und b). Der Prozentsatz stieg auf 70 %, erweitert man den Zeitraum auf 5 Jahre.

Im Durchschnitt beobachteten die Erkrankten knapp 5 Jahre die Kopfherde, ehe sie den Arzt aufsuchten.

2.2.3.2 Ort des Befundes

Abb. 2.13 gibt die Lokalisation der Lupus erythematoses chronicus discoides (DLE)-Herde zu Beginn der ärztlichen Betreuung an.

Die betroffenen Stellen lagen bevorzugt parietal oder disseminiert.

2.2.3.3 Klinische Befunde am Capillitium

Falls keine andere Fallzahl genannt wird, beträgt sie 10.

Wie Abb. 2.12 verdeutlichen will, ergab sich keine herausragende Betonung bestimmter Fleckengrößen, wenngleich mittelgroße mit 40 % den größten Anteil einnahmen, gefolgt von sehr großen (27 %) und kleinen (20 %) Flecken. n=15

Bei 80 % der Fälle wurde eine mehr oder minder deutliche Atrophie am behaarten Kopf festgestellt.

Nur in 1 Fall fehlte jede Rötung. Schwach ausgeprägt war sie bei 3, deutlich bei 6 Patienten.

Abbildung 2.13 Lokalisation bei Befunderhebung.
Patienten mit DLE

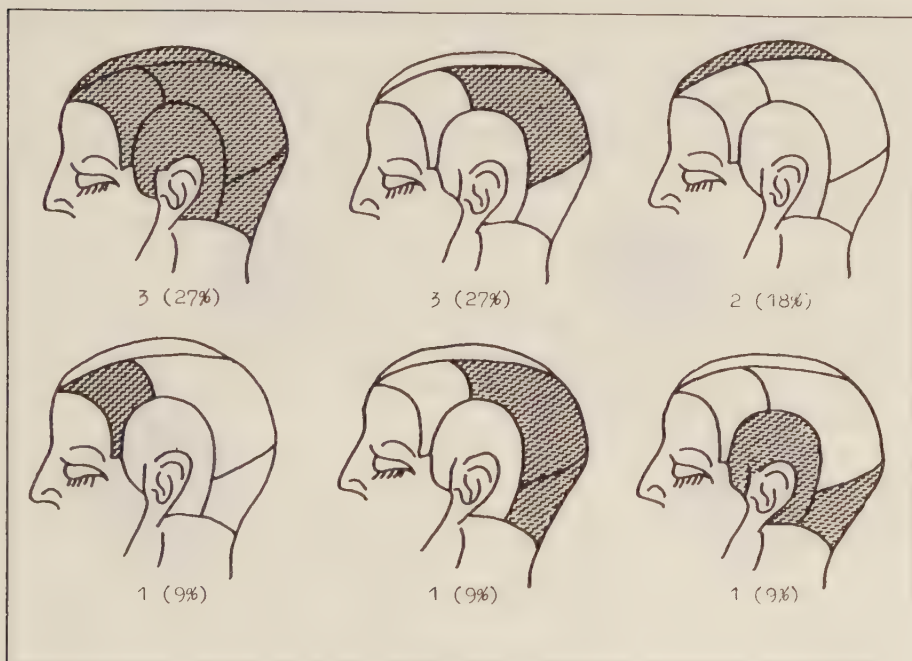


Tabelle 2.9 Weitere dermatologische Befunde

Befund	Vorhanden	Fehlend
Follikuläre (Hyper)keratosen	4	6
Kleinfleckige, bräunliche Infiltrate	1	9
Haut zigarettenpapierartig faltbar	1	9
Schuppung	2	o.A.

Es wurden keine pathologischen Veränderungen der Haare oder andere Alopezien beschrieben.

In den klinisch involvierten Arealen fehlten zu 1/4

(2 Patienten) die Follikelöffnungen vollständig; zu 3/4 waren sie noch zum Teil sichtbar.

Der atrophische Aspekt war schwächer ausgeprägt als bei EPP aufgrund von LR-Dermatosen.

Oft (60 %) blieben auch einzelne Haare oder Haarbüschel im erkrankten Gebiet erhalten. Jeweils 20 % der Patienten besaßen entweder völlig haarlose Herde oder die Flecken waren noch zu einem Großteil mit Haaren durchsetzt.

2.2.4 Sonstige

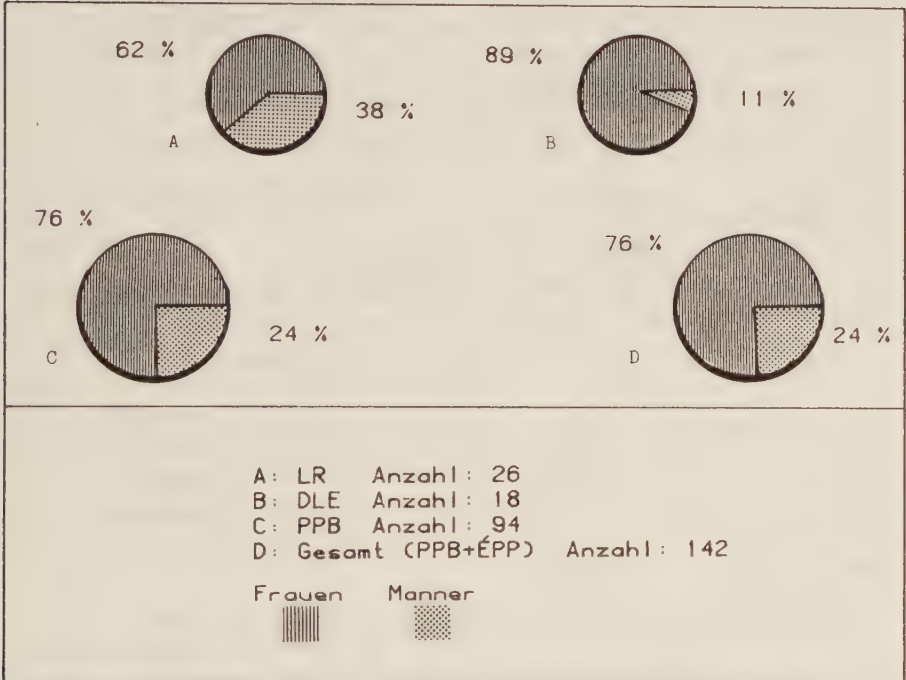
Die Informationen zu den Patienten mit Sclerodermia circumscripta, Folliculitis decalvans und Ichthyosis vulgaris waren wenig umfangreich. Sie werden in folgender Tabelle 2.10 dargestellt.

Tabelle 2.10			
Parameter	Sclerodermia circumscripta	Folliculitis decalvans	Ichthyosis vulgaris
Anzahl	2	1	1
Geschlecht	2 weiblich	weiblich	weiblich
Dauer der Dermatose	2,5 Jahre und o.A.	o.A.	21 Jahre
Manifestationsort	Scheitel und o.A.	o.A.	frontal
Größe der Flecken	sehr groß und o.A.	klein	sehr groß
Atrophie	ja (2)	schwach	ja
Rötung	nein (2)	schwach	ja
Weiteres	-	eitrige Pusteln	-
Andere Alopezie	nein (2)	nein	nein
Haare	normal (2)	normal	normal
Schuppung	nein (2)	nein	nein
Juckreiz	nein (2)	ja	o.A.

2.3 Alters- und Geschlechtsverteilung

Abb. 2.14 stellt die prozentualen Anteile Frauen:Männer nach Diagnosen zusammen.

Abbildung 2.14 Prozentualer Anteil Frauen/Männer



Im weiteren interessiert die statistische Absicherung der sich abzeichnenden Vermutung, daß das weibliche Geschlecht signifikant häufiger als das männliche von der Erkrankung betroffen ist.

Alle statistischen Berechnungen erfolgen nach:

Kreyszig E: Statistische Methoden und ihre Anwendungen, Göttingen, Vandenhoeck & Ruprecht, 1979, Seiten 161,162,

177-179, 224, 225, 229-233.

Alle verwendeten Abkürzungen sind in Kap. 14 definiert.

A. Patienten mit PPB

94 Patienten: 71 Frauen und 23 Männer

Unter der Prämisse, daß die Erkrankung bei beiden Geschlechtern gleich häufig auftreten mag, errechnet sich χ^2 als 24,51.

Bei einem Freiheitsgrad ist auf dem gewählten Signifikanzniveau $\alpha = 0,001$ der kritische Wert $c = 10,83$ und damit kleiner als χ^2 .

Es besteht ein statistisch hochsignifikanter Unterschied bezüglich der Geschlechtsverteilung der an PPB Erkrankten.

B. Patienten mit ÉPP

48 Patienten: 37 Frauen und 11 Männer

Der χ^2 -Test führt auf dem gleichen Signifikanzniveau wie bei A ebenfalls zu der Aussage, daß Frauen statistisch hochsignifikant häufiger betroffen werden als Männer.

C.

Um den Bezug zu den gesamten in der Klinik durchgeführten histologischen Begutachtungen zu gewinnen, wurden 3mal je 1000 Histologien, die zu verschiedenen Jahreszeiten und in verschiedenen Jahren (1976, 1980, 1983) präpariert wurden, ausgezählt.

Durchschnittlich stammten 59,3 % ($s = 1,7$ %) der Histologien von Frauen und 40,7 % ($s = 1,1$ %) von Männern.

Wird nun von demselben prozentualen Verhältnis bei an PPB Erkrankten ausgegangen, so hätten

94 • 0,593 erkrankte Frauen und

94 • 0,407 erkrankte Männer

auftreten müssen.

Auf dem beibehaltenen Signifikanzniveau $\alpha = 0,001$ wird der χ^2 -Test durchgeführt und führt zu einem χ^2 -Wert von 10,26. Dieser ist kleiner als der kritische Wert $c = 10,83$ (bei einem Freiheitsgrad).

Somit ist das Geschlechtsverhältnis unter dem Aspekt

des allgemein zugunsten des weiblichen Geschlechts verschobenen Anteils an histologischen Begutachtungen als statistisch nicht hochsignifikant zu bezeichnen.

Es ist nurmehr statistisch signifikant (bei $\alpha = 0,01$ liegt $c = 6,63$ unter dem Wert für χ^2).

Die folgenden Tabellen geben Aufschluß über das Alter der Patienten bei Beginn der PPB (Tab. 2.11) oder des LR und DLE (Tab. 2.12).

In Tab. 2.11 sind die entsprechenden Daten für das Alter bei Klinikaufnahme ebenfalls aufgeführt.

Tabelle 2.11 PPB-Patienten: Altersstruktur				
Alter	Frauen Männer Manifestation		Frauen Männer Klinikaufnahme	
Geburt	0	0	0	0
bis 10 Jahre	2	2	1	1
bis 20 Jahre	4	5	5	5
bis 30 Jahre	5	5	3	7
bis 40 Jahre	9	3	14	5
bis 50 Jahre	13	1	13	3
bis 60 Jahre	10	0	18	2
bis 70 Jahre	9	0	12	0
bis 80 Jahre	1	0	5	0
über 80 Jahre	0	0	0	0
ohne Angabe	18	7	-	-
$\bar{x}$	44,5	22,2	48,3	30,1
s	15,2	12,7	16,4	12,4
Minimum	6	4	9	8
Maximum	71	44	77	54
(Alle Angaben der letzten 4 Zeilen: In Jahren)				

Über 22 Jahre beträgt die Differenz des durchschnittlichen Alters bei weiblichen und männlichen Patienten, die an PPB erkrankten.

Dies bedarf einer statistischen Abklärung.

Um den t-Test anwenden zu können, müssen 2 Bedingungen erfüllt sein, die unter D. und E. getestet werden.

Tabelle 2.12 LR- und DLE-Patienten: Altersstruktur		
Alter	Patienten mit Lichen ruber-Dermatosen	Patienten mit Lupus erythematodes chronicus discoides
Geburt	0	0
bis 10 Jahre	0	0
bis 20 Jahre	1	0
bis 30 Jahre	1	1
bis 40 Jahre	4	2
bis 50 Jahre	3	3
bis 60 Jahre	6	4
bis 70 Jahre	4	0
über 70 Jahre	0	0
ohne Angabe	7	8
$\bar{x}$	48,5	47,9
s	13,7	12,9
Minimum	14	22
Maximum	70	59
(Alle Angaben der letzten 4 Zeilen: In Jahren)		

D. Test auf Normalverteilung des Manifestationsalters

1. Frauen mit PPB

Die Patientinnen werden den aus Tab. 2.11 bekannten 8 Altersintervallen zugeordnet (siehe nächste Seite).

χ^2 errechnet sich zu 8,10.

Die Maximum-Likelihood-Schätzungen lauten:

$$\mu \approx \bar{x} = 44,5 \quad \sigma \approx s = 15,2$$

Die Signifikanzzahl $\alpha = 0,001$ wird festgelegt. Es liegen $k-r-1 = 5$ Freiheitsgrade vor. Damit lautet der kritische Wert $c = 20,52$. Er ist größer als χ^2 . Die Hypothese wird angenommen: Die Daten des Manifestationsalters der

an PPB erkrankten Frauen sind statistisch hochsignifikant normalverteilt. (Abb. 2.15 und 2.16)

Test zur Ermittlung des χ^2 -Wertes:

x	F(x)	p_j	e_j	b_j	A_j
- 10	0,0000..0,0116	0,0116	0,61	2	3,17
- 20	0,0116..0,0537	0,0421	2,23	4	1,40
- 30	0,0537..0,1711	0,1174	6,22	5	0,24
- 40	0,1711..0,3821	0,2110	11,18	9	0,42
- 50	0,3821..0,6406	0,2585	13,70	13	0,03
- 60	0,6406..0,8461	0,2055	10,89	10	0,07
- 70	0,8461..0,9535	0,1074	5,70	9	1,91
- 80	0,9535..1,0000	0,0465	2,46	1	0,86
Summe:		1,0000			8,10

2. Männer mit PPB

Es wird genauso verfahren wie bei D.1.

Test zur Ermittlung des χ^2 -Wertes:

x	F(x)	p_j	e_j	b_j	A_j
- 10	0,0000..0,1685	0,1685	2,70	2	0,181
- 20	0,1685..0,4325	0,2640	4,22	5	0,144
- 30	0,4325..0,7324	0,2999	4,80	5	0,0008
- 40	0,7324..0,9192	0,1868	2,99	3	0,0000
- 50	0,9192..1,0000	0,0808	1,30	1	0,069
Summe:		1,0000			0,402

Folglich ist $\chi^2 = 0,402$

Die Maximum-Likelihood-Schätzungen lauten:

$$\mu \approx \bar{x} = 22,2$$

$$\sigma \approx s = 12,7$$

Die Signifikanzzahl $\alpha = 0,001$ wird festgelegt. Es liegen $k-r-1 = 2$ Freiheitsgrade vor. Damit lautet der kritische Wert $c = 13,82$. Er ist größer als χ^2 . Die Hypothese wird angenommen: Die Daten des Manifestationsalters der an PPB erkrankten Männer sind statistisch hochsignifikant normalverteilt. (Abb. 2.15 und 2.16)

Abbildung 2.15

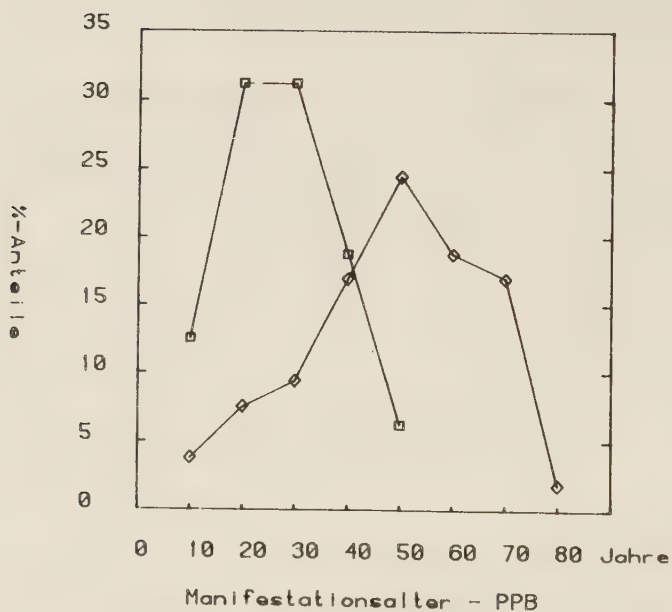
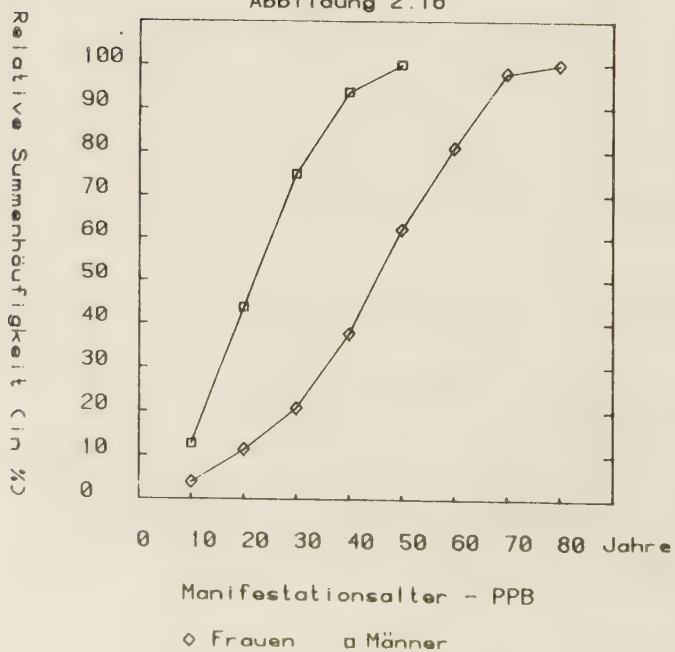


Abbildung 2.16



E. Test auf gleiche Varianz der Verteilungen

Es wird die Hypothese $s_1^2 = s_2^2$ gegen $s_1^2 > s_2^2$ getestet.

$$n_1 = 53 - 1 = 52$$

$$s_1^2 = 231$$

$$n_2 = 16 - 1 = 15$$

$$s_2^2 = 161,5$$

$$v_0 = \frac{s_1^2}{s_2^2} = 1,43$$

Für (52,15) Freiheitsgrade ist die Lösung der Berechnung die Zahl $c = 3,03$.

Da $v_0 < c$, wird die Nullhypothese angenommen. Die Varianzen der 2 Altersverteilungen sind auf dem Signifikanzniveau $\alpha = 0,01$ nicht verschieden.

Damit sind die 2 Voraussetzungen zur Anwendung des t-Tests erfüllt.

F. t-Test zur Überprüfung der Hypothese, daß das Geschlecht einen Einfluß auf das Manifestationsalter der PPB-Patienten hat

$$\text{Gruppe 1: Frauen} \quad \bar{x}_1 = 44,5 \quad n_1 = 53 \quad s_1 = 15,2$$

$$\text{Gruppe 2: Männer} \quad \bar{x}_2 = 22,2 \quad n_2 = 16 \quad s_2 = 12,7$$

Hypothese H_0 : Das Geschlecht hat keinen Einfluß auf das durchschnittliche Manifestationsalter

Hypothese H_1 : Das Geschlecht hat einen Einfluß auf das durchschnittliche Manifestationsalter

Als Signifikanzniveau wird $\alpha = 0,001$ festgelegt.

Es existieren $n_1 + n_2 - 2 = 67$ Freiheitsgrade. Der kritische Wert c liegt zwischen 3,17 und 3,26.

Getestet wird t_0 :

$$t_0 = \frac{\bar{x}_1 - \bar{x}_2}{\sqrt{\frac{(n_1 - 1) \cdot s_1^2 + (n_2 - 1) \cdot s_2^2}{n_1 - 1 + n_2 - 1}}} \cdot \sqrt{\frac{1}{n_2} + \frac{1}{n_1}}$$

$$t_0 = 5,35$$

Damit ist $t_0 > c$ und die Hypothese H_0 muß verworfen werden. H_1 wird angenommen:

Es ist belegt, daß Frauen ein statistisch hochsignifikant höheres Manifestationsalter haben, wenn sie an PPB erkranken, als Männer.

2.4 Weitere dermatologische Aspekte

Während der Inspektion des gesamten Integumentes wurden weitere dermatologische Befunde festgestellt. Darüber informieren - neben folgender Tab. 2.13 - die Abbildungen 2.17 und 2.18 .

Tabelle 2.13 Dermatologische Nebenfunde - PPB	
Frauen	Männer
Ulerythema ophryogenes'	Cheilitis actinica
Lupus vulgaris	Acne vulgaris
Lentigo senilis	seborrhoisches Ekzem
Lingua scrotalis	Verruca vulgaris
periorale Dermatitis	Keratosis follicularis
Psoriasis'	Herpes genitalis
aktinische Keratosen'	Tinea pedum'
toxisch-degeneratives Ekzem'	
Lichen sclerosus et atrophicus	Anzahl: jeweils 1, bei ' : jeweils 2
fixes Arzneimittel-exanthem	
Verruca vulgaris	
Onychodystrophie	
Onychomykose	
Tinea pedum	
Trombidiose	
Sonstige	

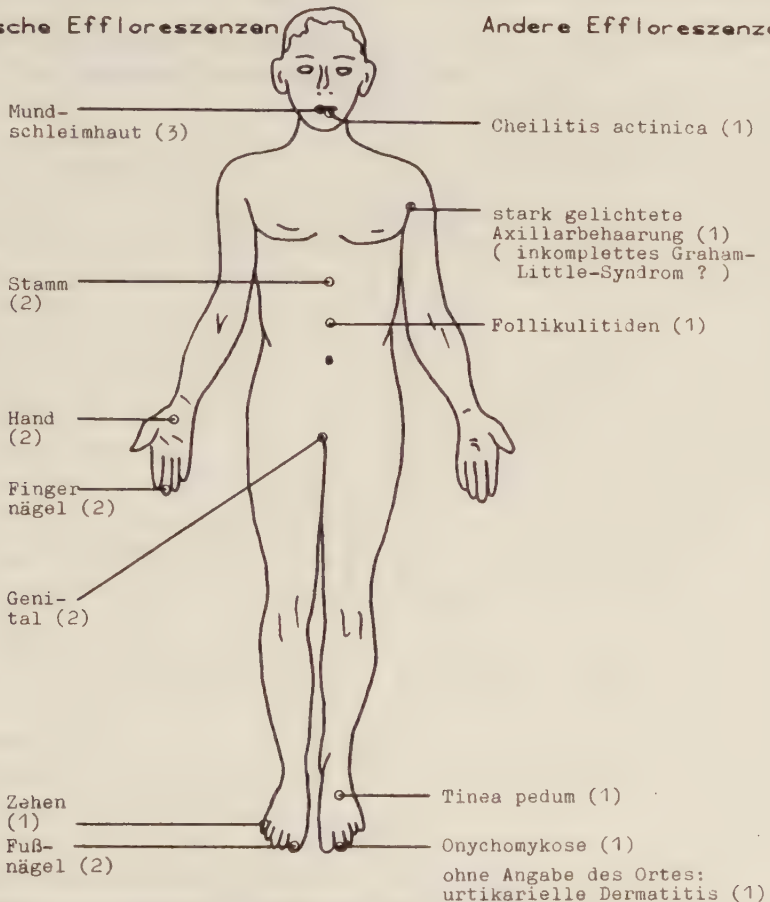
Insgesamt wiesen 40 %pkt. der Frauen und 33 %pkt. der Männer weitere dermatologische Befunde auf (22 Patientinnen, 6 Patienten). Bei 16 weiblichen und 6 männlichen Erkrankten fehlten entsprechende Angaben.

Abbildung 2.17

Dermatologische Nebenfunde:
Patienten mit LR

LR-typische Effloreszenzen

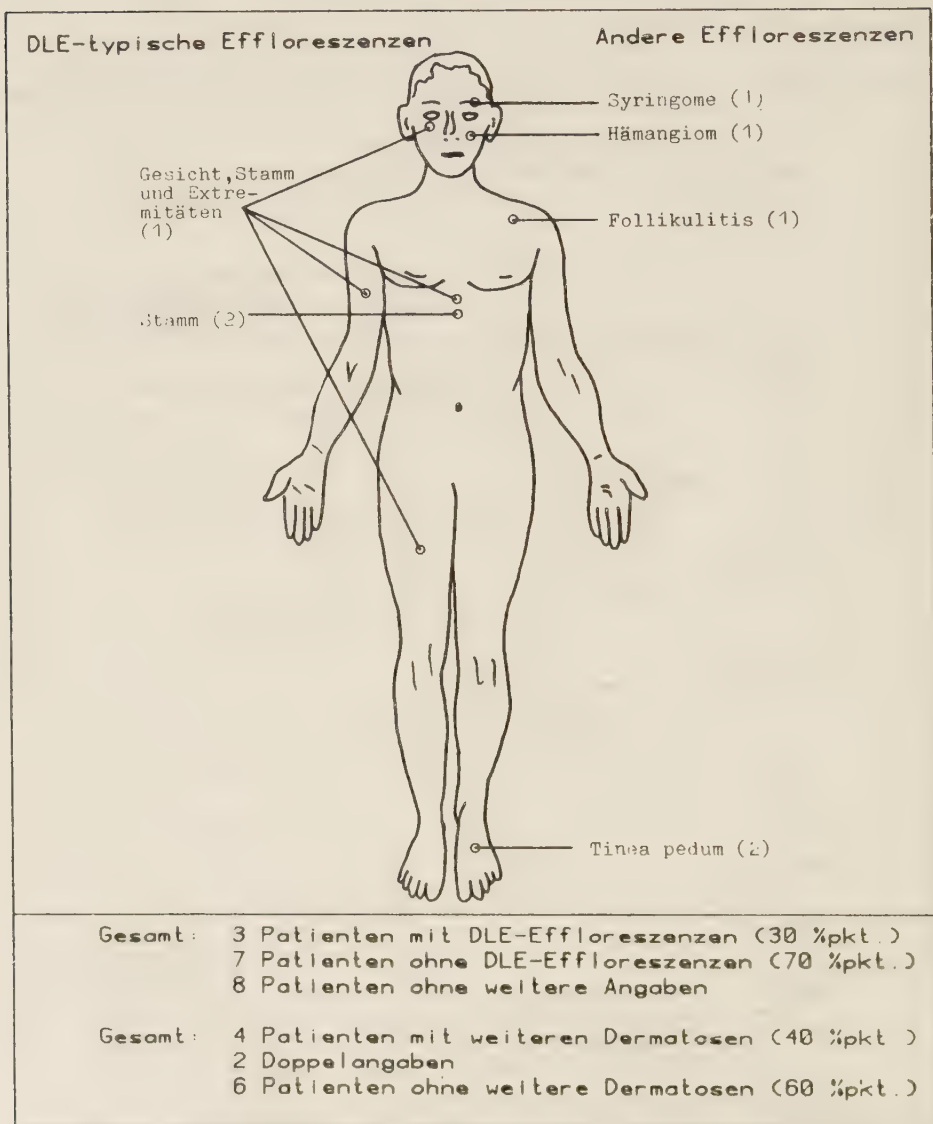
Andere Effloreszenzen



Gesamt: 13 Patienten mit LR-Effloreszenzen (62 %pkt.)
1 Doppelangabe
8 Patienten ohne LR-Effloreszenzen (38 %pkt.)
5 Patienten ohne weitere Angaben

Gesamt: 5 Patienten mit weiteren Dermatosen (24 %pkt.)
1 Doppelangabe
16 Patienten ohne weitere Dermatosen (76 %pkt.)
5 Patienten ohne weitere Angaben

Abbildung 2.18 Dermatologische Nebenbefunde:
Patienten mit DLE



2.5 Laboratoriumsbefunde, internistische und neurologische Aspekte

2.5.1 Laboratoriumsbefunde

Im Rahmen weniger Bestimmungen ergaben sich bezüglich hämatologischer Untersuchungen (kleines Blutbild, Differentialblutbild, Blutkörperchen-Senkungsgeschwindigkeit) fast durchwegs im Normbereich liegende Befunde. Die vereinzelt aufgetretenen pathologischen Ergebnisse waren:

- Schwache Leukozytose bei 3 PPB-Patientinnen
- Schwache Lymphozytopenie bei 2 PPB-Patientinnen
- Hämoglobinniedrigung bei 1 PPB-Patienten
- Lymphozytose bei 1 PPB-Patienten und
- Eosinophilie bei 1 LR-Patienten.

Die Senkungsgeschwindigkeit war hingegen bei 7 (von 11) PPB-Patientinnen beschleunigt, sowie bei 4 (von 5) LR-Erkrankten.

Die serumchemischen Bestimmungen beschränkten sich meist auf folgende Meßwerte: Alkalische Phosphatase, Glutamat-Oxalacetat-Transaminase, Glutamat-Pyruvat-Transaminase, γ -Glutamyl-Transferase, Bilirubin (gesamt), Creatinin und Fe^{3+} .

Auch hier waren außerhalb der Normbereiche liegende Werte nur sporadisch aufgetreten.

Im Normbereich lagen alle Messungen der Elektrophorese, der Elektrolytkonzentrationen (Na^+ , K^+ , Ca^{2+}) und der Mykologie und Bakteriologie.

Der Testosteronspiegel von 5 Frauen (3 PPB, 1 LR, 1 DLE) wurde mit unauffälligem Ergebnis bestimmt.

Die therapeutisch eingestellten Werte der Schilddrüsenhormone der Patientinnen mit Struma diffusa (Tab. 2.14) lagen immer im Normbereich.

Als übliche Suchreaktionen im Rahmen der Luesserologie standen der Treponema pallidum-Hämagglutinations-Test und der Veneral Disease Research Laboratory-Test zur Verfügung. So konnte keiner der 22 untersuchten Pa-

tientinnen ein positives Ergebnis genannt werden. Ebenfalls negativ fielen die Tests bei 7 von 8 kontrollierten Männern, die an PPB litten, aus. Aufgrund des Nachweises des Rheumafaktors konnte das eine Ergebnis als falsch positiv bewertet werden.

1 positives Ergebnis, welches für eine zurückliegende Infektion ohne serologischen Hinweis für Behandlungsbedürftigkeit sprach, sowie 7 negativ ausgefallene Untersuchungen kennzeichneten die Angaben zu den LR-Patienten.

Die Suchreaktionen blieben bei 3 DLE-Erkrankten negativ.

2.5.2 Internistische und neurologische Aspekte

Im Rahmen einer ambulanten dermatologischen Untersuchung dürften schwerlich alle vorhandenen internistischen oder neurologischen Befunde erhoben werden. Tab. 2.14 stellt alle aufgeführten Angaben zusammen.

Tabelle 2.14 Weitere Erkrankungen		
Erkrankung	Anzahl	Diagnose
Struma diffusa	4	PPB - Frauen
M. Parkinson'	1	PPB - Frau
Ovarektomie	1	PPB
Diabetes mellitus	1	PPB - Frau
Facialisparese''	1	PPB - Frau
Depressionen	1	PPB - Frau
Übertriebene Selbstbehandlung	1	PPB - Frau
keine	0	PPB - Männer
Leberzirrhose	1	DLE
Struma diffusa	1	LR
Schilddrüsenresektion	1	LR
Chronische Polyarthrose	1	LR
Myom	1	LR
' 2,5 Jahre vor Beginn der PPB manifestiert		
'' 14 Jahre vor Beginn der PPB manifestiert - einseitig. PPB disseminiert		

2.6 Histologische Befunde

Exzisions- oder Stanzbiopsien wurden in Methanal fixiert und mit Hämatoxylin-Eosin gefärbt.

2.6.1 PSEUDOPELADE BROCC

Die Fallzahl beträgt grundsätzlich 91.

2.6.1.1 Epidermis

Verhornungsgrad

Über 90 % besaßen eine normale Verhornung. Die restlichen Präparate zeigten zum großen Teil eine mehr oder minder ausgeprägt ortho-Hyperkeratose.

Breite der Epidermis

Normal breit erschienen 59 Präparate (64 %). Hauptsächlich Atrophie kennzeichnete den Rest. Etwa je zur Hälfte konnte die Atrophie als schwach oder als deutlich bezeichnet werden (Abb. 2.19)

Reteleisten

Tabelle 2.15

Reteleisten waren...	in ... Fällen	
normal	61	(68,1 %)
abgeflacht	13	(13,8 %)
abgeflacht und verplumpt	4	(4,3 %)
verloren	7	(7,4 %)
schwach ausgezogen	6	(6,4 %)

Follikuläre Hyperkeratosen

Follikuläre Hyperkeratosen wurden bei 5 histologischen Schnitten beschrieben. Sie waren grundsätzlich schwach angedeutet. Die verbliebenen Fälle (94,7 %) zeigten dieses Merkmal nicht.

Sonstiges

Über weitere Auffälligkeiten der Epidermis berichtet Tab. 2.16 .

Abbildung 2.19

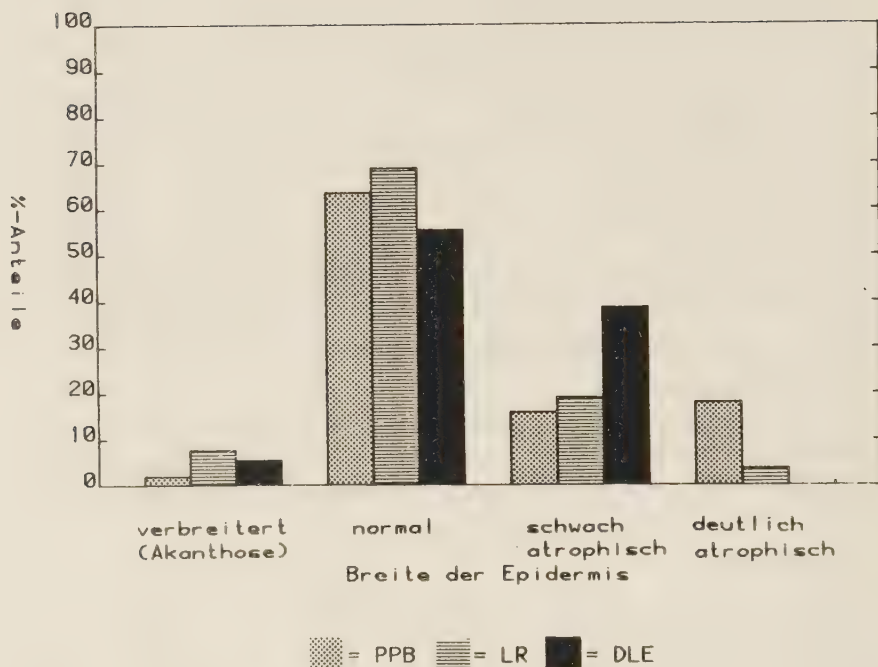


Tabelle 2.16

Lokalisation	Beobachtung	Anzahl
Str. basale	schwache vakuolige Degeneration	1
	schwache nicht-vakuolige Degeneration	3
	Hyperpigmentation	2
	schwache Pigmentinkontinenz	2
	deutliche Pigmentinkontinenz	3
Str. granulosum	schwache Hypergranulose	3
Str. corneum	Spongiose	1

Auf den klinischen Befund und die DIF mußte wegen des Verdachtes auf LR oder DLE zurückgegriffen werden:

Tabelle 2.17			
Geschlecht	Befund Histologie	Klinischer Befund	D I F
männlich	Pigmentinkontinenz	unauffällig	Ø
weiblich	Pigmentinkontinenz	unauffällig	Ø
männlich	Pigmentinkontinenz	unauffällig	negativ
männlich	Pigmentinkontinenz	follikuläre Keratosen	negativ
männlich	Pigmentinkontinenz	unauffällig	positiv'
männlich	Hyperpigmentation	unauffällig	positiv''
männlich	Hyperpigmentation	unauffällig	Ø
zu ': IgM positiv - BMZ, granulär, sonst negativ			
zu'': IgM positiv - BMZ, granulär, Fibrin positiv - Gefäße, C _{1q} positiv - BMZ und Gefäße (granulär), sonst negativ			

2.6.1.2 Korium

Die kollagenen Fasern im Korium blieben in der Mehrzahl (53 Präparate) unauffällig. Ein schwacher Homogenisierungsgrad konnte in 23 Fällen diagnostiziert werden. "Mäßig homogenisiert" lautete in 15 Fällen die Beurteilung (Abb. 2.20).

Die 38 Fälle, in denen das Fasermaterial nicht die normale Struktur aufwies, teilten sich wie folgt auf:

Homogenisierung im ..	..gesamten Korium	29
	..oberen Korium	7
	..oberen und mittleren Korium	1
	..mittleren und unteren Korium	1

92 % der Biopsien zeigten ein normal breites Korium. Etwas verschmälert stellte es sich 7mal (8 %) dar; verbreitert war es nie.

Abbildung 2.20

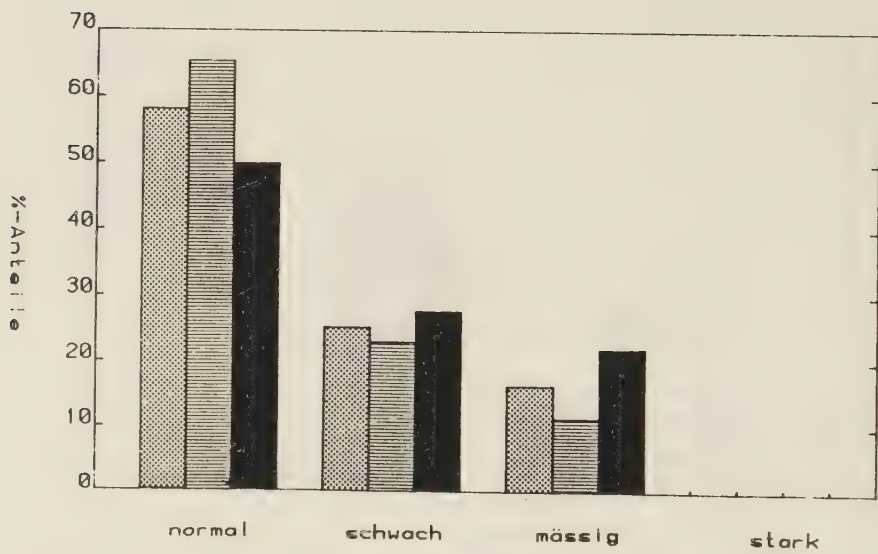
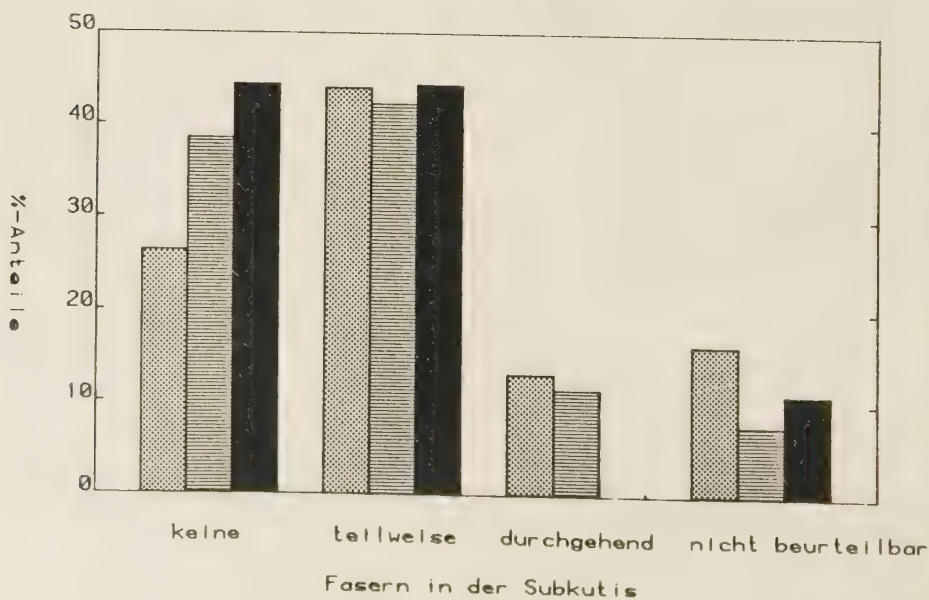


Abbildung 2.21



2.6.1.3 Subkutis

Über das Verhalten des Fasermaterials in der Subkutis gibt Abb. 2.21 Auskunft.

Nur bei 24 histologischen Schnitten fehlten fibröse Stränge gänzlich in der Subkutis. Das waren 31,5 % aller beurteilbaren 76 Präparate. 15mal war die Subkutis nicht im Schnitt erfaßt.

2.6.1.4 Haarfollikel

Es werden die anagenen Haarfollikel angegriffen.
Anzahl (Abb. 2.22)

Abbildung 2.22



Fehlten bis circa 60 % aller Haarfollikel, so wurde dieser Zustand als "mäßig vermindert" betrachtet. Alle an-

deren Angaben ergeben sich hieraus.

Nicht vermindert waren die Haarfollikel in 4 Fällen; mäßig vermindert in 61 (67 %), stark vermindert in 18 (20 %) Fällen und bei 8 Schnitten konnten sie überhaupt nicht nachgewiesen werden.

Lage

In nur 1 Präparat nahmen alle vorhandenen Haarfollikel eine normale, tiefstehende Lage ein. Oft lag ein Teil der Follikel im Korium abnorm hoch (53 Fälle); 29mal waren alle Haarfollikel davon betroffen.

Bau

Sofern vorhanden, konnten bei 5 histologischen Befunderhebungen die Haarfollikel als ausschließlich normal strukturiert bezeichnet werden. Rudimentär stellten sich 26mal sämtliche Follikel dar, während in 52 Fällen zum Teil normale und zum Teil angegriffene Haarfollikel bestanden.

Grad der Fibrosierung

Untergegangene Follikel wurden zum großen Teil ganz oder teilweise durch bindegewebige Stränge ersetzt. Durchgehend oder teilweise war dies jeweils 39mal der Fall. Das Phänomen wurde bei 5 Präparaten nicht entdeckt.

Perifollikuläres Infiltrat

Die Lage des Infiltrates ist in Tab. 2.18 beschrieben. Weitere Angaben in Kap.2.6.1.6 .

2.6.1.5 Musculi arrectores pilorum und Drüsen

Die Anzahl der Haarbalgmuskeln war 76mal normal und 14mal vermindert. In 1 Fall fehlten sie völlig.

Sie setzten 21mal ausschließlich an den die untergegangenen Haarfollikel markierenden, fibrösen Strängen an, 51mal teilweise.

In 18 Präparaten bestand durchgehend keine Verbindung zu Bindegewebssträngen.

Tabelle 2.18 Perifollikuläres Infiltrat

Lage des Infiltrates am Haarfollikel	Anzahl	
unteres Drittel	2	} 42,2 %
mittleres Drittel	6	
oberes Drittel	15	
überall	1	
unteres und mittleres Drittel	2	
mittleres und oberes Drittel	9	
keines	48	57,8 %

Talgdrüsen

Abbildung 2.23



Die Anzahl der Talgdrüsen (Abb. 2.23) war

- unverändert in 30 Fällen,
- vermindert in 27 Fällen und
- stark vermindert in 8 Fällen.

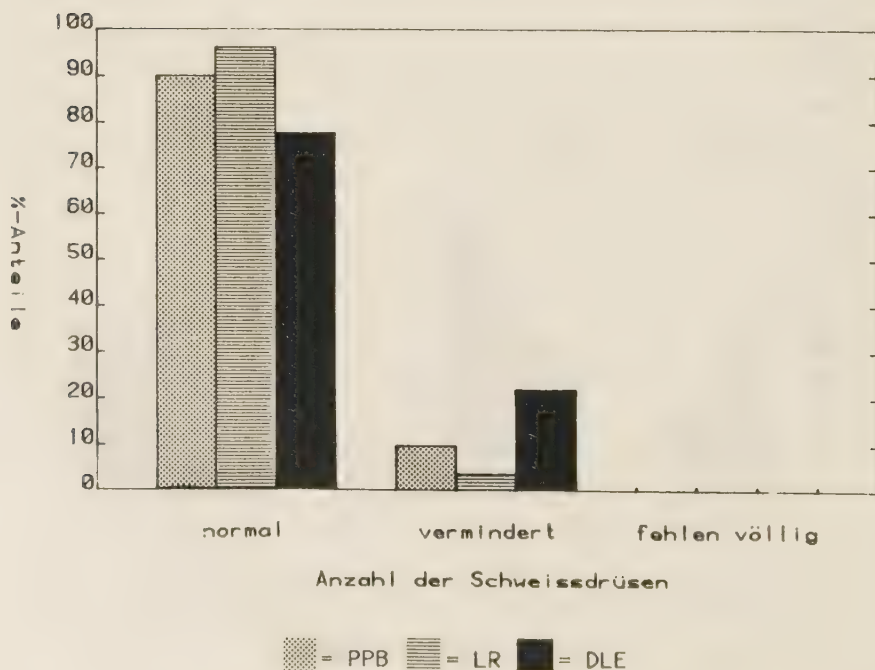
26mal (29 %) fehlten sie völlig.

Die Lage im Korium war meist unauffällig. 5mal allerdings lagen die Talgdrüsen extrem hoch. Von einer starken Ummauerung durch fibröse Stränge konnte 2mal berichtet werden.

Schweißdrüsen (Abb. 2.24)

Größtenteils war die Anzahl der Schweißdrüsen nicht vermindert (82 Präparate - 90 %). Eine verminderte Anzahl lag 9mal vor. Völlig fehlten sie nie.

Abbildung 2.24



Die Schweißdrüsen standen 5mal sehr hoch und 9mal waren sie von Bindegewebszügen ummauert.

2.6.1.6 Infiltrat

Tab. 2.19 stellt die Befunde zusammen.

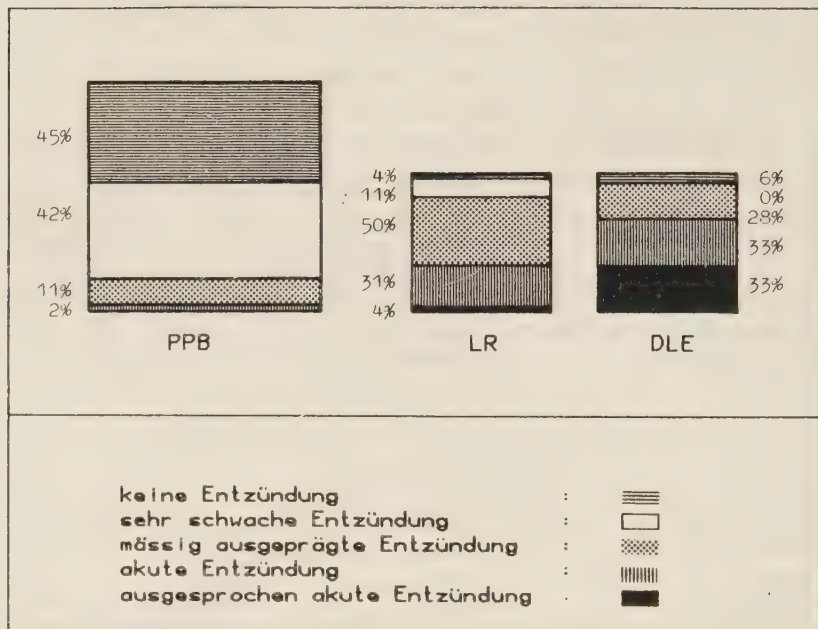
Tabelle 2.19 Infiltrat bei PPB			
Stärke	Anzahl	Art des Infiltrates	Anzahl
fehlt	22	nur Lymphozyten	38
sehr gering	19	Lymphozyten und Histio-	31
gering	38	zyten	
mäßig	10	zusätzlich:	
stark	2	neutrophile Granulozyten	1
sehr stark	0	eosinophile Granulozyten	1
		Plasmazellen	2
Anordnung	Anzahl	Lage im Korium	Anzahl
fleckförmig	32	oberes Korium	15
diffus	26	mittleres Korium	12
bandförmig	1	unteres Korium	5
diffus mit fleck-	10	oberes und unteres Korium	1
förmiger Beto-		oberes und mittleres "	23
nung		mittleres und unteres "	2
		überall	11

In 2 Fällen reichte das Infiltrat perifollikulär in die Subkutis. Es ergriff nie die Epidermis.

Die Gradeinteilung des entzündlichen Status wird wie folgt festgelegt (Abb. 2.25):

Infiltratstärke	Grad der Entzündung	Anzahl
fehlt oder sehr gering	keine Entzündung	41(45 %)
gering	sehr schwache Entzündung	38(45 %)
mäßig	mäßig ausgeprägte Entzündung	10(12 %)
stark	akute Entzündung	2(2 %)
sehr stark	ausgesprochen akute Entzündg.	0(0 %)

Abbildung 2.25 Grad der Entzündung



2.6.1.7 Vernarbung und Ort der Biopsie

74mal fehlte der Aspekt der Vernarbung völlig, 17mal lagen histologische Korrelate für eine Vernarbung vor: 11mal verstreut und schwach, 6mal stärker ausgeprägt.

Meistens war die Entnahmestelle der Biopsie nicht angegeben. Bekannt waren: Occipital 13; Scheitel 11; parietal 9; temporal 1; frontoparietal 3; parietooccipital 1.

2.6.2 Lichen ruber-Gruppe, Lupus erythematodes chronicus discoides und Zusammenfassung

Die folgende Tab. 2.20 faßt alle Ergebnisse der histologischen Begutachtungen zusammen. Die der Scleroderma circumscripta-, Ichthyosis vulgaris- und Folliculitis decalvans-Präparate floßen in die Gruppe EPP mit ein.

Tabelle 2.20 Histologie der PPB und der ÉPP

Befund	PPB	ÉPP	LR	DLE	PPB in	ÉPP Prozent	LR	DLE
Anzahl	91	48	26	18	100	100	100	100
E P I D E R M I S								
Verhornungsgrad								
normal	83	34	18	13	91,2	70,8	69,2	72,2
Para-Keratose	1	1	0	1	1,1	2,1	0,0	5,6
schwache Ortho-Hyperkeratose	3	3	3	0	3,3	6,3	11,5	0,0
deutliche Ortho-Hyperkeratose	4	10	5	4	4,4	20,8	19,2	22,2
Breite der Epidermis								
normal	59	30	18	10	64,8	62,5	69,2	55,6
Akanthose	2	3	2	1	2,2	6,3	7,7	5,6
schwache Atrophie	15	12	5	7	16,5	25,0	19,2	38,9
deutliche Atrophie	15	3	1	0	16,5	6,3	3,8	0,0
Reteleisten								
normal	61	33	18	13	67,0	68,8	69,2	72,2
abgeflacht	13	14	7	5	14,3	29,2	26,9	27,8
ausgezogen	6	1	1	0	6,6	2,1	3,8	0,0
abgeflacht und verplumpt	4	0	0	0	4,4	0,0	0,0	0,0
verloren	7	0	0	0	7,7	0,0	0,0	0,0

Fortsetzung Tabelle 2.20

Befund	PPB	ÉPP	LR	DLE	PPB in	ÉPP Prozent	LR	DLE
Follikuläre Hyperkeratosen								
keine	86	25	11	10	94,5	52,1	42,3	55,6
schwach ausgeprägt	5	17	12	5	5,5	35,4	46,2	27,8
deutlich ausgeprägt	0	6	3	3	0,0	12,5	11,5	16,7
Sonstiges								
Str. basale:	1	13	7	5	1,1	27,1	26,9	27,8
schwach vakuolig degeneriert	0	17	8	9	0,0	35,4	30,8	50,0
deutlich vakuolig degeneriert	3	0	0	0	3,3	0,0	0,0	0,0
nicht-vakuolig degeneriert	5	17	8	9	5,5	35,4	30,8	50,0
Pigmentinkontinenz.	2	0	0	0	2,2	0,0	0,0	0,0
Hyperpigmentation								
Str. granulosum:	3	14	8	6	3,3	29,2	30,8	33,3
Hypergranulose	0	1	0	0	0,0	2,1	0,0	0,0
zum Teil fehlend	1	0	0	0	1,1	0,0	0,0	0,0
Str. corneum: Spongiose								
K O R I U M								
Homogenisierungsgrad der Fasern								
normal	53	26	17	9	58,2	54,2	65,4	50,0
schwach	23	12	6	5	25,2	25,0	23,1	27,8
mäßig	15	8	3	4	16,5	16,7	11,5	22,2
stark verdichtet	0	2	0	0	0,0	4,1	0,0	0,0

Fortsetzung Tabelle 2.20

Befund	PPB	Épp	LR	DLE	PPB	Épp	LR	DLE
					in	Prozent		
Ort der Verdichtung des Faser- materials								
oberes Korium	7	2	1	1	18,4	9,1	11,1	11,1
mittleres Korium	0	2	0	2	0,0	9,1	0,0	22,2
unteres Korium	0	1	0	1	0,0	4,5	0,0	11,1
oberes und mittleres Korium	1	1	1	0	2,6	4,5	11,1	0,0
mittleres und unteres Korium	1	0	0	0	2,6	0,0	0,0	0,0
gesantes Korium	29	16	7	5	76,3	72,7	77,8	55,5
Breite des Koriums								
normal	84	41	23	17	92,3	85,4	88,5	94,4
vershmälert	7	6	3	1	7,7	12,5	11,5	5,6
verbreitert	0	1	0	0	0,0	2,1	0,0	0,0
S U B K U T I S								
Subkutis ...								
...durchgehend mit fibrösen Strängen	12	3	3	0	15,8	6,8	12,5	0,0
teilweise mit fibrösen Strängen	40	21	11	8	52,6	47,7	45,8	50,0
ohne fibröse Stränge	24	20	10	8	31,6	45,5	41,7	50,0
nicht beurteilbar	15	4	2	2	16,4	8,3	11,5	11,1

Fortsetzung Tabelle 2.20							
Befund	PPB	ÉPP	LR	DLE	PPB in	ÉPP	LR DLE
H A R F O L L I K E L							
Anzahl	Prozent						
normal	4	3	2	1	4,4	6,3	7,7
mäßig vermindert	61	34	18	14	67,0	70,8	69,2
zum großen Teil fehlend	18	10	5	3	19,8	20,8	19,2
fehlen völlig	8	1	1	0	8,8	2,1	3,8
Lage							
normal	1	0	0	0	1,2	0,0	0,0
zum Teil hochstehend	53	22	11	9	63,9	46,8	44,0
ausschließlich hochstehend	29	25	14	9	34,9	53,2	66,0
Bau							
normal	5	1	0	1	6,0	2,1	0,0
zum Teil rudimentär	52	26	14	11	62,7	55,3	56,0
ausschließlich rudimentär	26	20	11	6	31,3	42,6	44,0
Grad der Fibrosierung							
nicht fibrosiert	5	8	2	4	6,0	17,0	8,0
teilweise fibrosiert	39	22	13	9	47,0	40,8	52,0
durchgehend fibrosiert	39	17	10	5	47,0	36,2	40,0
							27,3

Fortsetzung Tabelle 2.20

Befund	PPB ÉPP LR DLE					PPB ÉPP LR DLE		in Prozent
	PPB	ÉPP	LR	DLE		PPB	ÉPP	LR
Perifollikuläres Infiltrat								
keines	48	3	1	0		57,8	6,4	4,0
oberes Drittel	15	11	11	0		18,1	23,4	44,0
mittleres Drittel	6	2	1	1		7,2	4,3	4,0
unteres Drittel	2	3	0	2		2,4	6,4	0,0
oberes und mittleres Drittel	9	3	1	2		10,8	6,4	4,0
oberes und unteres Drittel	0	3	2	1		0,0	6,4	8,0
mittleres und unteres Drittel	2	16	8	8		2,4	34,0	32,0
überall	1	6	1	4		1,2	12,7	4,0
MUSCULI ARRECTORES PILORUM & DRÜSEN								
Anzahl der Haarbalgmuskeln								
normal	76	38	22	13		83,5	79,2	84,6
vermindert	14	10	4	5		15,4	20,8	15,4
fehlen völlig	1	0	0	0		1,1	0,0	0,0
Bezug der Musculi arrectores pilorum zu fibrösen Strängen								
nicht an den Strängen ansetzend	18	6	4	2		20,0	12,5	15,4
teilweise daran ansetzend	51	30	16	13		56,7	62,5	61,5
ausschließlich daran ansetzend	21	12	6	3		23,3	25,0	23,1

11,1
72,2
16,7

Fortsetzung Tabelle 2.20

Befund	PPB	ÉPP	LR	DLE	PPB in	ÉPP Prozent	LR	DLE
Anzahl der Talgdrüsen								
normal	30	4	4	0	33,0	8,3	15,4	0,0
gering vermindert	27	23	11	11	29,6	47,9	42,3	61,1
zum großen Teil fehlend	8	3	2	1	8,8	6,3	7,7	5,6
fehlen völlig	26	18	9	6	28,6	37,5	34,6	33,3
Sonstiges								
normale Lage im Korium	60	29	16	12	92,3	96,7	94,1	100,0
hochgelegen	5	1	1	0	7,7	3,3	5,9	0,0
stark bindegewebig ummauert	2	0	0	0	3,0	0,0	0,0	0,0
Anzahl der Schweißdrüsen								
normal	82	41	25	14	90,1	85,4	96,2	77,8
vermindert	9	7	1	4	9,9	14,6	3,8	22,2
fehlen völlig	0	0	0	0	0,0	0,0	0,0	0,0
Sonstiges								
normale Lage	86	48	26	18	94,5	100,0	100,0	100,0
hochgelegen	5	0	0	0	5,5	0,0	0,0	0,0
stark bindegewebig ummauert	9	5	2	2	9,9	10,4	7,7	11,1

Fortsetzung Tabelle 2.20								
Befund	PPB	ÉPP	LR	DLE	PPB	ÉPP	LR	DLE
I N F I L T R A T								
Stärke					in	Prozent		
fehlt	22	1	0	0	24,2	2,1	0,0	0,0
sehr gering	19	2	1	1	20,9	4,2	3,8	5,6
gering	38	5	3	0	41,7	10,4	11,5	0,0
mäßig	10	18	13	5	11,0	37,5	50,0	27,8
stark	2	15	8	6	2,2	31,3	30,8	33,3
sehr stark	0	7	1	6	0,0	14,6	3,8	33,3
Anordnung								
fleckförmig	32	30	15	14	46,4	63,8	57,7	77,8
diffus	26	3	1	0	37,7	6,4	3,8	0,0
bandförmig	1	6	5	1	1,4	12,8	19,2	5,6
diffus mit fleckförmiger Betonung	10	3	1	2	14,5	6,4	3,8	11,1
fleckförmig und bandförmig	0	5	4	1	0,0	10,6	15,4	5,6
Zusammensetzung								
nur Lymphozyten	38	21	6	12	55,1	44,7	23,1	66,7
Lymphozyten und Histiozyten	31	26	20	6	44,9	55,3	76,9	33,3
... und neutrophile Granulozyten	1	1	0	0	1,5	2,1	0,0	0,0
... und eosinophile Granulozyten	1	0	0	0	1,5	0,0	0,0	0,0
... und Plasmazellen	2	1	0	1	2,9	2,1	0,0	5,6

Fortsetzung Tabelle 2.20

Befund		PPB	ÉPP	LR	DLE	PPB	ÉPP	LR	DLE
Lage im Korium						in	Prozent		
oberes Drittel		15	5	4	1	21,7	10,6	15,4	5,6
mittleres Drittel		12	1	1	0	17,4	2,1	3,8	0,0
unteres Drittel		5	3	0	2	7,2	6,4	0,0	11,1
oberes und mittleres Drittel		23	11	7	4	33,3	23,4	26,9	22,2
oberes und unteres Drittel		1	0	0	0	1,5	0,0	0,0	0,0
mittleres und unteres Drittel		2	11	5	6	2,9	23,4	19,2	33,3
überall		11	16	9	5	15,9	34,0	34,6	27,8
G R A D D E R E N T Z Ü N D U N G									
keine Entzündung		41	3	1	1	45,0	6,3	3,8	5,6
sehr schwache Entzündung		38	5	3	0	41,8	10,4	11,5	0,0
mäßig ausgeprägte Entzündung		10	18	13	5	11,0	37,5	50,0	27,8
akute Entzündung		2	15	8	6	2,2	31,3	30,8	33,3
ausgesprochen akute Entzündung		0	7	1	5	0,0	14,6	3,8	33,3
V E R N A R B U N G									
Grad der Vernarbung									
keine		74	23	14	8	81,3	47,9	53,8	44,4
schwach		11	19	10	8	12,1	39,6	38,5	44,4
mäßige		6	4	2	2	6,6	8,3	7,7	11,1
stark		0	2	0	0	0,0	4,2	0,0	0,0

Fortsetzung Tabelle 2.20									
Befund		PPB		ÉPP		LR		DLE	
O R T		D E R		B I O P S I E		in		Prozent	
Entnahmegebiet									
unbekannt		53	29	14	13	58,2	60,4	53,8	72,2
occipital		13	6	4	1	34,2	31,6	33,3	20,0
Scheitel		11	6	4	2	28,9	31,6	33,3	40,0
parietal		9	3	2	1	23,7	15,8	16,7	20,0
temporal		1	0	0	0	2,6	0,0	0,0	0,0
frontal		0	3	2	1	0,0	15,8	16,7	20,0
fronto-parietal		3	0	0	0	7,9	0,0	0,0	0,0
parieto-occipital		1	1	0	0	2,6	5,3	0,0	0,0

2.7 Immunfluoreszenzuntersuchungen

2.7.1 PSEUDOPELADE BROCQ

Tab. 2.21 gibt Aufschluß über den Umfang und die Ergebnisse der direkten Immunfluoreszenzuntersuchungen, sowie der Bestimmung des antinukleären Antikörpertiters.

Tabelle 2.21 D I F und A N A								
Geschlecht	IgM	IgA	IgG	Fibrin	C _{1q}	C ₃	C ₄	ANA
männlich	+ ¹	-	-	+ ³	+ ^{1,3}	∅	-	-
männlich	+ ¹	-	-	-	-	-	-	∅
weiblich	+ ¹	-	-	-	-	-	-	∅
weiblich	+ ⁴	∅	-	-	-	-	∅	-
weiblich	+ ²	∅	-	∅	∅	-	∅	-
weiblich	+ ¹	∅	-	-	∅	-	∅	∅
1: BMZ, granulär				2: BMZ, feingranulär				
3: Gefäße				4: cytoïd bodies				

Bei 18 Frauen und 4 Männern wurden im Rahmen der DIF-Diagnostik ausschließlich negative Ergebnisse mitgeteilt.

Insgesamt wurden 16mal die ANA bestimmt - 2mal resultierten positive Nachweise: Titer 1:40 und 1:640.

Es wurde nunmehr verglichen, ob eine Relation zwischen dem positiven oder negativen Ausfall der DIF und dem dermatologischen Befund am Capillitium bestand:

Tabelle 2.22			
D I F	Befund am Capillitium	Anzahl	%
negativ	keinerlei Effloreszenzen	16	73
negativ	Erythem follikuläre Keratosen	1 5	27
positiv	keinerlei Effloreszenzen	5	
positiv	einzelne Pusteln	1	17

2.7.2 Lichen ruber-Gruppe, Lupus erythematoses chronicus discoides

Tab. 2.23 stellt die Befunde der Immunfluoreszenzuntersuchungen dar.

Tabelle 2.23 D I F und A N A								
Geschlecht	IgM	IgA	IgG	Fibrin	C _{1q}	C ₃	C ₄	ANA
LICHEN RUBER - GRUPPE								
weiblich	-	¹	-	-	-	-	-	-
weiblich	¹	ø	ø	-	ø	+	+	-
männlich	¹	-	-	-	-	-	-	ø
LUPUS ERYTHEMATODES CHRONICUS DISCOIDES								
weiblich	²	-	²	-	+	++	-	-
weiblich	²	-	²	-	-	+	-	-
weiblich	¹	-	-	-	-	-	-	-
weiblich	²	-	-	-	-	-	-	-
weiblich	²	-	-	-	-	-	-	-
weiblich	-	-	-	-	-	-	-	ø
1: BMZ feingranulär und cytoïd bodies								
2: BMZ granulär								

2 weitere Bestimmungen des ANA-Titers in der LR-Gruppe verliefen negativ.

Bei an DLE Erkrankten wurden zusätzlich 4mal das Gesamtkomplement und 1mal der LE-Faktor gemessen. Letztere Untersuchung fiel negativ aus, bei ersterer konnten 3mal positive Ergebnisse mitgeteilt werden.

2.8 Haarwurzelstatus-Befunde

Die Entnahme erfolgte nach der von van Scott beschriebenen Methode, modifiziert nach Braun-Falco (39).

Die Durchschnittswerte der Trichogramm-Ergebnisse aller durchgeführten Untersuchungen (PPB, LR, DLE)

werden in Abb. 2.26 a,b,c dargestellt.

Die daraus entnehmbaren Angaben täuschen ein relativ normales Bild vor. Im einzelnen betrachtet ergaben sich andere Aspekte. Die Trichogramme wurden wie folgt bewertet: Jede Untersuchung wurde an den 3 Regionen frontal, parietal und occipital durchgeführt. Damit waren pro Untersuchung 3 pathologische Befunde mit je 5 Einzelergebnissen (anagen, katagen, usw.) möglich. Die 3 Befunde werden im folgenden Einzelblock - EB genannt.

2.8.1 PSEUDOPELADE BROCC

Insgesamt existierten 19 Trichogramme (16 Frauen, 3 Männer). Also lagen 19.3 = 57 EB vor.

Von diesen waren 22 pathologisch verändert. In 20 EB war die Telogen-, in 2 EB die Katagenrate erhöht.

Abbildung 2.26 a

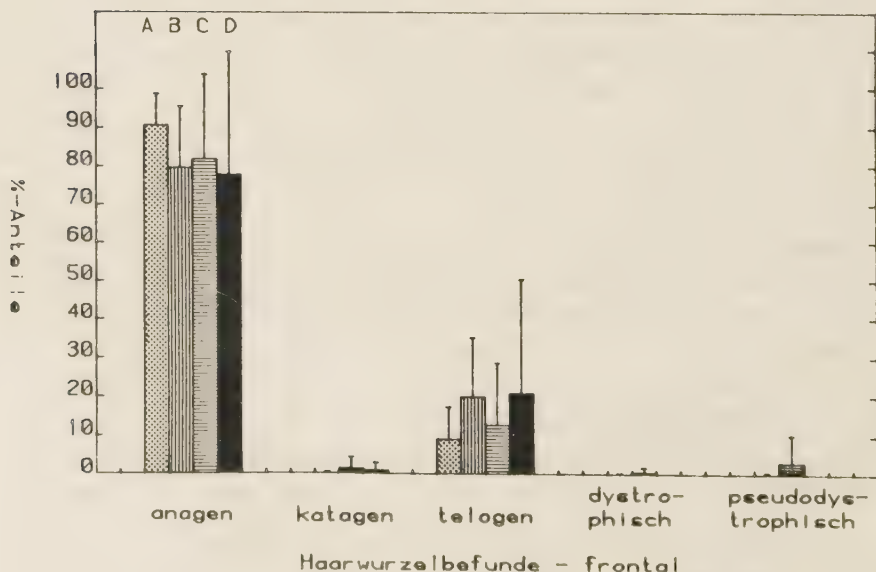
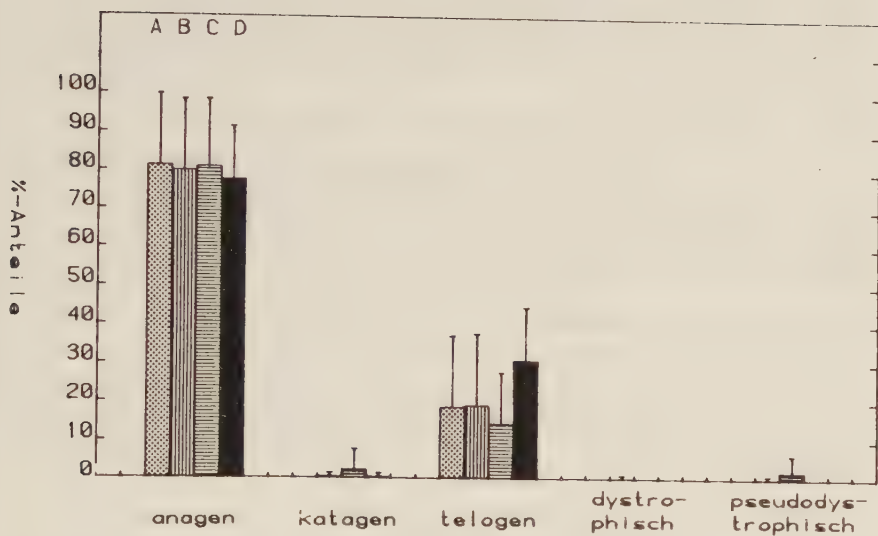
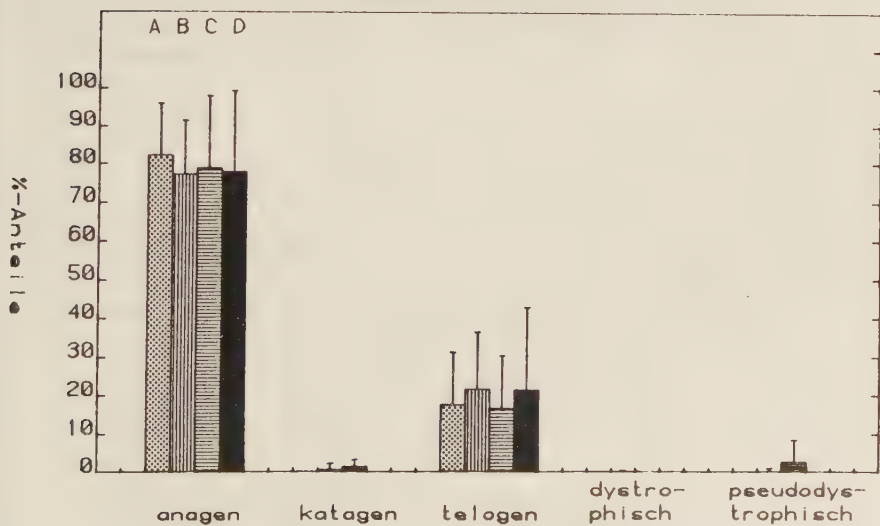


Abbildung 2.26 b



Haarwurzelbefunde - parietal

Abbildung 2.26 c



Haarwurzelbefunde - occipital

A = PPB/Männer

B = PPB/Frauen

C = LR

D = DLE

Als in allen 5 Punkten (anagen, usw.) normal konnten 35 EB bezeichnet werden.

Unter den 19 Trichogrammen existierten nur 6, die völlig normal ausfielen. 13 Trichogramme waren in mindestens 1 der 3 EB abnorm.

9mal stimmten die pathologischen EB bezüglich des Ortes am Capillitium mit dem klinischen Befund überein.

6mal stimmten die pathologischen EB nicht mit dem klinischen Ergebnis überein, bestanden also auch noch an klinisch nicht involvierter Stelle.

5mal wurde ein Normalbefund der Haarwurzeln diagnostiziert, aber das Areal war krankhaft verändert.

16mal konnte ein Normalbefund beim Trichogramm festgestellt werden und zugleich war das Gebiet klinisch unauffällig.

1 pathologischer Befund mochte auf einer zugleich bestandenen androgenetischen Alopezie basieren.

2.8.2 Lichen ruber-Gruppe und Lupus erythematoses chronicus discoides

Die Zahlenangaben in Klammern geben die Ergebnisse bei DLE wieder.

5 (4) durchgeführte Bestimmungen führten zu 15 (12) EB. Von diesen waren 5 (6) krankhaft verändert und 10 (6) in allen Punkten normal.

4mal (6mal) war die Telogenrate erhöht, 1mal (0mal) der katagene Anteil.

Es bestanden 2(1) in allen 3 EB normale Haarwurzelstatus-Befunde. 3 (3) waren in mindestens 1 EB abnorm.

3mal (3mal) stimmten die pathologischen EB bezüglich des Ortes am Capillitium mit dem klinischen Befund überein.

1mal (2mal) stimmte der pathologische EB nicht mit dem klinischen Ergebnis überein, existierte also auch an klinisch nicht betroffener Stelle.

4mal (1mal) wurde ein Normalbefund der Haarwurzeln diagnostiziert, aber das Areal war krankhaft verändert.

4mal (0mal) konnte ein Normalbefund beim Trichogramm festgestellt werden und zugleich war das Gebiet nicht involviert.

2.9 Verlauf der Erkrankungen

Über den Verlauf der Erkrankungen lagen wenige Daten vor, insbesondere, weil sich die meisten Patienten recht kurz in ärztlicher Behandlung befanden.

So blieben die PPB-Patienten im Durchschnitt 1 Jahr und 10 Monate unter ärztlicher Obhut; diejenigen mit LR ebensolang und DLE-Erkrankte blieben durchschnittlich nach 2 Jahren und 2 Monaten fern.

Die vorhandenen Angaben finden sich in Tab. 2.24 .

Tabelle 2.24

Diagnose	Progreredient	Stationär
PPB-Frauen	9 (1)	7 (1)
PPB-Männer	2 (1)	4 (1)
LR	6 (2)	4 (3)
DLE	o.A.	o.A.

(1): Therapie in Kapitel 7.1

(2): Davon 3 Patienten nach lokaler Kortikoidtherapie

(3): Alle Patienten nach lokaler Kortikoidtherapie

3. Fallbeschreibungen aus der Weltliteratur

3.1 Material und Methode

Es wurden alle greifbaren Fälle der Weltliteratur zusammengestellt, sofern sich deren Auswertung als lohnend erwies. Die dabei verwendeten Sammel- und Einzelkasuistiken sind in Kap. 13 angegeben.

Insgesamt konnten 725 Fälle, die mit Hilfe eines standardisierten Fragebogens ausgewertet wurden, von Anbeginn bis einschließlich Juni 1984 ausfindig gemacht werden.

Sie teilten sich wie folgt auf:

Tabelle 3.1			
Geschlecht	PPB	ÉPP	Gesamt (PPB+ÉPP)
Frauen	88	38	126
Männer	93	18	111
unbekannt	277	211	488
gesamt	458	267	725

Folgende Sammelstatistiken mit jeweils mindestens 12 Fallbeschreibungen wurden verwendet (Literaturnummern in zeitlicher Reihenfolge):

48 - 260 - 204 - 5 - 276 - 83 - 121 - 84 - 209 - 212 - 174 - 278 - 264 .

PSEUDOPELADE BROCCQ:

3.2 Klinischer Verlauf

Durchschnittlich warteten die Patientinnen 4,5 Jahre, die Patienten 6 Jahre, ehe sie den Arzt aufsuchten (Abb. 3.1 a). Innerhalb des ersten Erkrankungsjahres waren 32,5 % der Frauen und 22,5 % der Männer erfaßt (Abb. 3.1 b); innerhalb der ersten 5 Jahre waren es 73,8 % der Patientinnen und 62,5 % der männlichen Erkrankten.

Abbildung 3.1 a

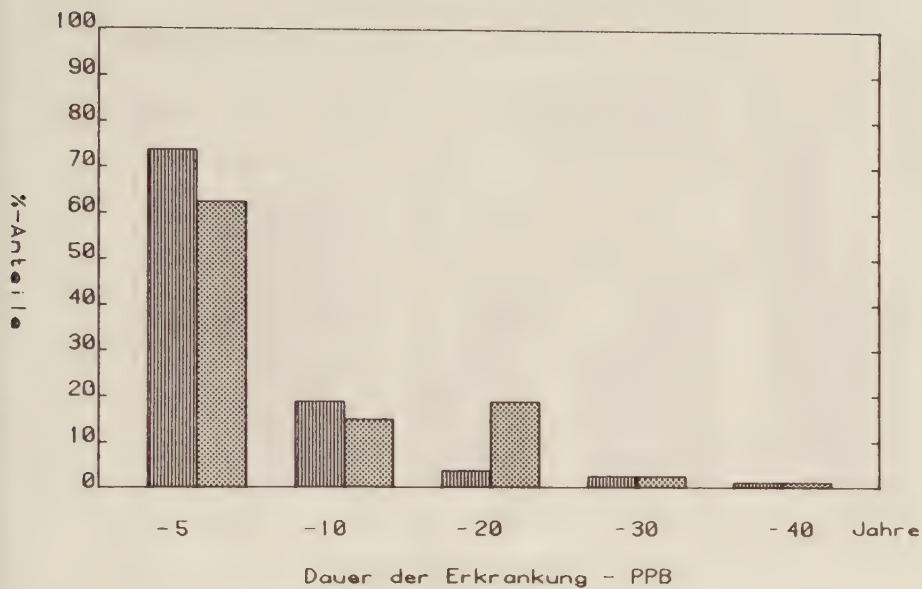
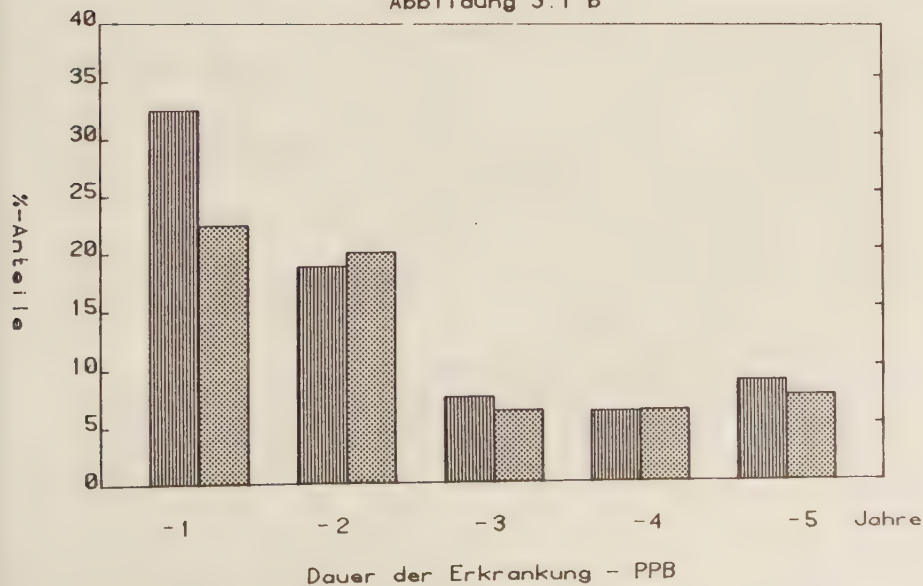


Abbildung 3.1 b



Mit weit über der Hälfte der Fälle waren es 2 Regionen (Scheitel und parietal), die zu Beginn der PPB am stärksten repräsentiert waren. (Tab. 3.2)

Tabelle 3.2 Primärlokalisation und Lokalisation bei Befunderhebung				
Ort	Beginn		Befund	
	Frauen	Männer	Frauen	Männer
(alle Angaben in Prozent)				
Scheitel	31,0	45,5	24,3	17,1
parietal	27,6	22,7	13,5	7,1
occipital	13,8	13,6	5,4	11,4
frontal	13,8	4,5	8,1	4,3
temporal	3,4	4,5	2,7	2,9
disseminiert	0,0	4,5	6,8	20,0
parieto-occipital	3,4	4,5	10,8	8,6
parieto-frontal	3,4	0,0	9,5	1,4
Scheitel und occipital	3,4	0,0	0,0	0,0
Fallzahl	29	22	74	70

Klinische Befunde am Capillitium

Falls nicht anders angegeben, beträgt die Fallzahl 74 für weibliche und 86 für männliche Erkrankte.

Bei den Frauen fiel eine gewisse Betonung der Häufigkeit kleiner oder sehr großer Flecken auf, während bei den Männern eher die kleinen Flecken allein überrepräsentiert erschienen. (Abb. 3.2)

Zur Festlegung der Größe wurden dieselben Maßstäbe wie in Kap. 2.2.1.3 verwendet.

Wie in Tab. 3.3 aufgeführt, wurden bei 40,5 % der Frauen und 40,7 % der Männer vom Arzt zum Zeitpunkt der Untersuchung erythematöse Aspekte der betroffenen Regionen festgestellt.

Abbildung 3.2

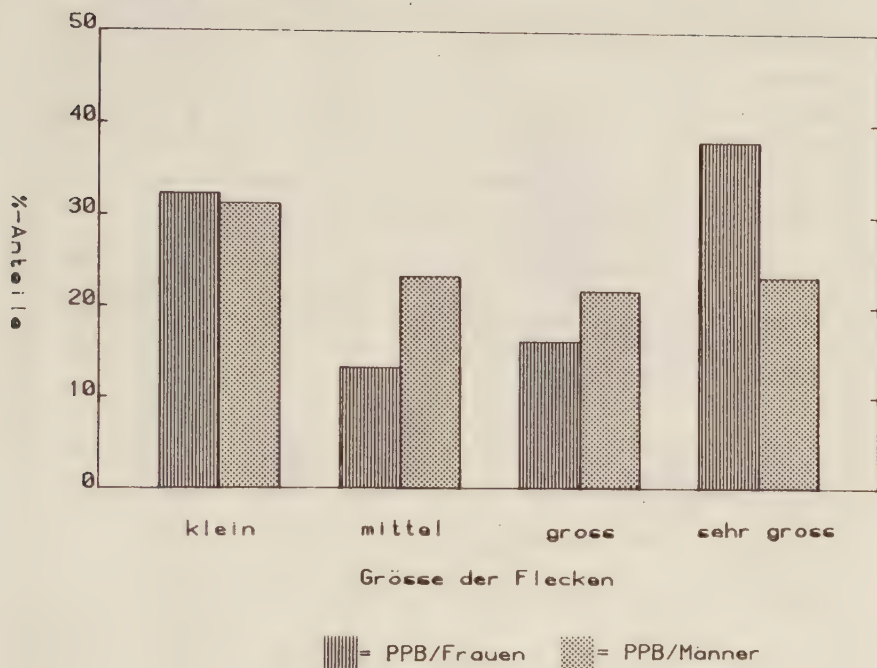


Tabelle 3.3 Rötung

Grad der Rötung	Frauen	Männer	Gesamt
keine	44 (59 %)	51 (59 %)	95
schwach	8	13	21
deutlich	9	11	20
perifollikulär	10	9	19
am Rand der Läsionen	3	2	5

Die Tab. 3.4 beschreibt die atrophischen Aspekte der klinisch involvierten Areale und Tab. 3.5 führt die zum Zeitpunkt der Untersuchung zusätzlich zur PPB erkannten Befunde auf.

Tabelle 3.4 Atrophie der involvierten Areale

Grad der Atrophie	Frauen	Männer	Gesamt
keine	0	2	2 (1,3 %)
schwach	2	0	2 (1,3 %)
deutlich	72	84	156 (97,5 %)

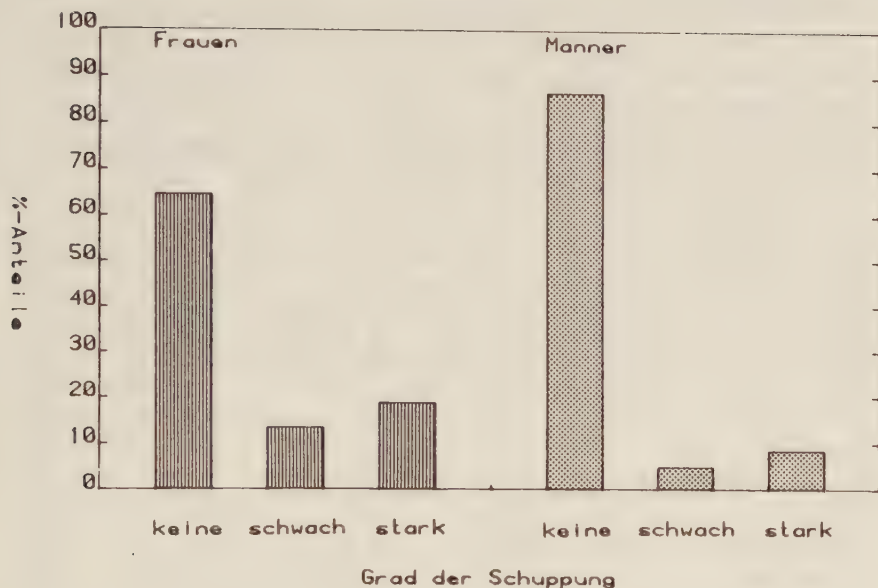
Tabelle 3.5 Weitere dermatologische Befunde am Capillitium

Befund	Frauen	Männer	Gesamt
einzelne Pusteln	0	0	0
follikuläre Keratosen	8	8	16
Seborrhoe	6	3	9
Teleangiektasien	1	3	4
Pityriasis simplex (48,190,260,332)	4	0	4
Psoriasis (213,260)	1	1	2
Papillom (289)	0	1	1
chronisch-diffuse Alopezie (278)	1	0	1
androgenetische Alopezie (68,133,204,260)	0	4	4
Alopecia areata' (204,278)	1	1	2
Kadaverisierende Haare	o.A.	o.A.	1
' = trat "Jahre vor" der PPB auf			

Insgesamt hatten 77 % aller Patienten keine neben der PPB am behaarten Kopf bestehenden dermatologischen Besonderheiten.

Eine größerer Teil weiblicher Patienten wies zumindest eine schwache Schuppung auf als dies bei den männlichen Betroffenen der Fall war. (Abb. 3.3)
(Fallzahlen: Frauen 74, Männer 82)

Abbildung 3.3



Die Öffnungen der Haarfollikel in den involvierten Arealen waren größtenteils verschwunden oder stark rarefiziert. Bei 9,5 % der Frauen und 11,6 % der Männer konnten die Follikelöffnungen noch deutlich erkannt werden.

Tabelle 3.6 Begrenzung der Herde

Typ	Frauen	Männer	Gesamt
scharf	12 (32 %)	3 (6 %)	15 (18 %)
unscharf	26 (68 %)	44 (94 %)	70 (82 %)
Fallzahl	38	47	85

Meistens waren die klinisch betroffenen Gebiete nicht völlig kahl. So fehlten die Haare dort bei 26,5 % der

Frauen (n = 34) und 23,1 % der Männer (n = 39) gänzlich.

Subjektive Symptome

Unter Beachtung der Doppelangaben berichteten insgesamt 28,4 % der weiblichen Erkrankten und 31,2 % der männlichen von Beschwerden, die im Rahmen der PPB entstanden (Tab. 3.7) .

Juckreiz stellte mit durchschnittlich 46,4 % den bei weitem größten Teil der subjektiven Symptome.

Tabelle 3.7 Subjektive Symptome			
Art der Beschwerden	Frauen	Männer	Gesamt
Juckreiz	13	17	30
Kopfschmerz	6	3	9
Brennen	3	4	7
Hypersensibilität oder Schmerz	2	2	4
Ohrensausen	1	0	1
Schwindel	1	0	1
Hyposensibilität	2	6	8
gesamt	25 (28 %)	29 (31 %)	54 (30 %)
keine	63 (72 %)	64 (69 %)	127 (70 %)
Fallzahl	88	93	181

Vermutete Kausalzusammenhänge

Von einigen Autoren (und ihren Patienten) wurde ein ätiologischer Zusammenhang zwischen den in Tab. 3.8 angegebenen Ereignissen oder Erkrankungen und dem Entstehen der PPB vermutet.

Es handelte sich sowohl um Ereignisse exogener wie endogener Natur.

12,1 % der Frauen und 10,5 % der Männer gaben Geschehnisse an, die ihrer Meinung nach die PPB einleiteten oder zumindest den Verlauf der Erkrankung forcierten.

Tabelle 3.8 Vermutete Kausalzusammenhänge				
Ereignis	Frauen	Männer	Gesamt	LitNr
Sturz auf den Hinterkopf	1	0	1	151
Commotio	0	1	1	282
Schlag auf den Kopf	0	1	1	248
Tragen eines Helms	0	1	1	260
Nephritis	1	0	1	351
Appendektomie	1	0	1	204
Typhusinfekt	1	1	2	187, 232
Diphtherieinfekt	1	0	1	332
Krustenbildung am Kopf	1	1	2	77, 166
Follikulitis an der Oberlippe	0	1	1	48
Verödung des Ganglion Gasserii	1	0	1	5
Menopause	1	0	1	257
psychisches Trauma	1	3	4	5, 51, 51, 255

3.3 Alters- und Geschlechtsverteilung

Abb. 3.4 gibt die prozentualen Anteile der Geschlechter nach Differentialdiagnosen getrennt wieder.

Abb. 3.5 stellt das Alter der Patienten zum Zeitpunkt des Beginns der ärztlichen Betreuung dar und Abb. 3.6 geht auf das von den Erkrankten mitgeteilte Manifestationsalter ein.

Die statistischen Kenngrößen dieser Verteilungen lauten:

Alter beim Aufsuchen des Arztes			Manifestationsalter		
Parameter	Frauen	Männer	Frauen	Männer	
Fallzahl	83	92	76	80	
$\bar{x}$	39,6	36,3	30,7	30,3	Jahre
s	14,2	11,4	13,4	10,8	Jahre
Spannweite	61	56	69	56	Jahre
von ... bis	9 .. 70	9 .. 65	0 .. 69	8 .. 64	Jahren

Abbildung 3.4 Prozentualer Anteil Frauen/Männer

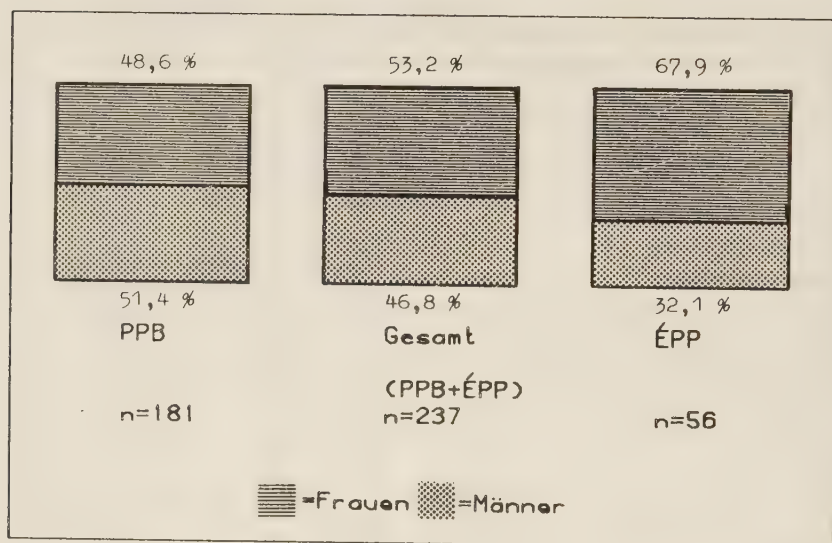


Abbildung 3.5

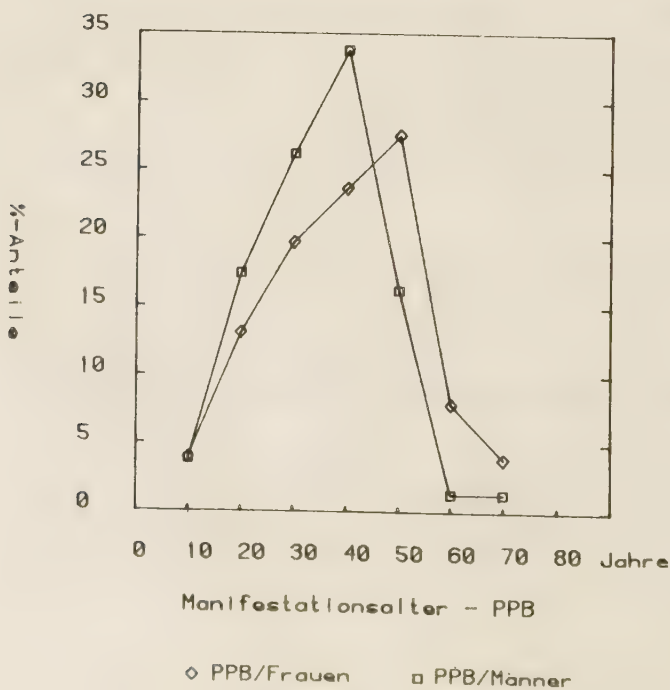
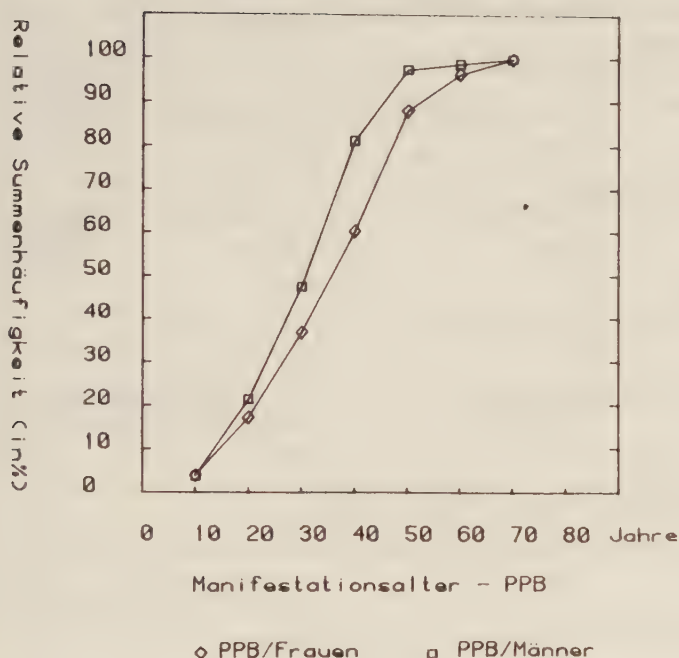


Abbildung 3.6



Beide Geschlechter erkrankten durchschnittlich fast exakt im gleichen Alter. Es bestand - auch auf statistisch hohem Signifikanzniveau - kein unterschiedliches Manifestationsalter.

3.4 Histologische Befunde

Im Rahmen von nur 31 Einzelkasuistiken fanden sich, zudem oft relativ oberflächlich dargestellt, Angaben zur Histologie: Tab. 3.9.

Bezüglich der Auswertung der in Sammelstatistiken getätigten Angaben sei auf das folgende Kapitel 4 verwiesen.

Tabelle 3.9 Histologie der PPB		
Befund	Befund (alle Angaben in Prozent)	Befund
E P I D E R M I S		
<u>Verhornung</u>		
normal	para-Keratose	ortho-Hyperkeratose
90,3	3,2	6,5
<u>Breite der Epidermis</u>		
normal	Akanthose	Atrophie
54,8	3,2	42,0
<u>Reteleisten</u>		
normal	abgeflacht	verloren
51,6	22,6	25,8
<u>Follikuläre Hyperkeratosen</u>		
keine	wenige	deutlich ausgeprägt
77,4	22,6	0,0
<u>Vakuolige Degeneration des Str. basale</u>		
	12,9	
K O R I U M		
<u>Homogenisierungsgrad</u>		
normal	deutlich homogenisiert	
80,6	19,4	
H A A R F O L L I K E L		
<u>Anzahl</u>		
normal	mäßig vermindert	zum großen Teil fehlend
3,2	48,4	19,4
völlig fehlend		
29,0		
T A L G D R Ü S E N		
<u>Anzahl</u>		
normal	kaum vermindert	fast völlig fehlend
22,6	6,5	22,6
völlig fehlend		
48,4		

Fortsetzung Tabelle 3.9		
Befund	Befund (alle Angaben in Prozent)	Befund
S C H W E I ß D R Ü S E N		
<u>Anzahl</u>		
normal	kaum vermindert	völlig fehlend
96,8	3,2	0,0
I N F I L T R A T		
<u>Stärke</u>		
fehlt	gering	mäßig
7,7	57,7	23,1
stark	sehr stark	ohne Angabe
11,5	0,0	n = 5
<u>Zusammensetzung</u>		
lymphozytär	lympho-histiozytär	
61,5	38,5	
mit Plasmazellen	mit Granulozyten	mit Mastzellen
19,2	3,8	3,8

3.5 Nebenbefunde

3.5.1 Weitere dermatologische Aspekte

Abb. 3.7 stellt die zusätzlich aufgeführten dermatologischen Befunde dar.

3.5.2 Internistische und neurologische Befunde

Als Nebenbefunde nicht-dermatologischer Genese wurden angegeben:

Tuberkulose (5), chronische Tonsillitis (130), chronische Endometritis (5), Diabetes mellitus (5), Verkalkung der Kopfhaut (296), Lähmung des linken Fußes (187) und Hyperostosis calvariae diffusa et Ostitis condensans ilei (86).

3.5.3 Laboratoriumsbefunde

Insgesamt wurden nur sehr wenige Angaben gemacht. Erwähnt sind hier (Tab. 3.10) nur die außerhalb der Normbereiche liegenden Werte.

Abbildung 3.7

Dermatologische Nebenfunde - PPB

FRAUEN

MÄNNER

Dermatitis papillaris
nuchae (296)Ulerythema
ophryogenes (286)Pityriasis
(260)Herpes zoster
(260)Keratosis pilaris
(204,280)Nagel-
atrophie/dystrophie
(280)Ulerythema ophryo-
genes (181) (?)Alopecia areata
(61,119,260,260)Ulerythema sycosi-
forme (181) (?)

Kleine Atrophieherde (131)

Lichen simplex
(48)

Lipome (77)

Kleine Atrophie-
herde (131)

ohne Angabe des Ortes:

Ulcus (5,5)

Bullöse Wiesendermatitis
(5)

ohne Angabe des Ortes:

Ulcus (5,5)

9 Patientinnen betroffen (12%)

65 Patientinnen nicht betroffen (88%)

10 Patienten betroffen (12%)

76 Patienten nicht betroffen (88%)

Tabelle 3.10 Laboratoriumsbefunde

Befund	Frauen	Männer	LitNr
Lueserologie positiv: Lues III	1	3	195
Lues III, 7 Jahre vor Manifestation der PPB			77
Lues II, 6 Jahre vor Manifestation der PPB			273
ohne Angaben			298
Anämie	0	1	124
Lymphozytose	0	1	204
Leukozytose	0	1	23
Leukopenie	1	0	331
Eosinophilie	2	0	204, 237
erhöhte Blutkörperchen- Senkungsgeschwindigkeit	2	0	204, 296

3.6 Verlauf der Erkrankungen

Folgende Angaben lagen vor:

Tabelle 3.11		
Prognose	Frauen	Männer
progredient	19	20
seit ... Jahren (durchschnittlich)	2,7	5,9
stationär	3	7
seit ... Jahren (durchschnittlich)	6,0	2,0

ÉTATS PSEUDOPELADIQUES

3.7 Die ÉTATS PSEUDOPELADIQUES

Aufgrund der sehr geringen Fallzahl für alle Differentialdiagnosen darstellenden Einzelkasuistiken, er-

schien es nicht sinnvoll, die Beschreibungen im einzelnen aufzuführen, insbesondere, da die Informationsdichte meist nicht allzu groß war - auf Kapitel 6 sei verwiesen.

Folgende Diagnosen wurden gestellt (Tab. 3.12):

Tabelle 3.12 Diagnosen - ÉPP		
ÉPP aufgrund ...	Anzahl	..davon in Sammelstatistiken
Lassueur-Graham Little-Syndrom: inkomplett	15	7
komplett	16	9
Lichen ruber planus	49	40
Lichen ruber follicularis decalvans	15	11
Incontinentia pigmenti (Bloch-Sulzberger)	2	0
Lupus erythematoses chronicus discoides	20	19
Folliculitis decalvans (Quinquaud)	19	15
Sclerodermia circumscripta	18	16
Ichthyosis vulgaris	6	2
Keratosis pilaris decalvans (einschließlich "follikulärer Keratosen" und "hornartiger Kegel")	39	34
Andere, benannt	19	0
Andere, unbenannt	49	49
Gesamt	267	202

4. Vergleichende Wertung der untersuchten Fälle - PSEUDOPELADE BROCC

Im folgenden werden die Patienten der Dermatologischen Klinik der Universität München (Kap. 2) unter "Gruppe 1" und diejenigen der Literatur (Kap. 3) unter "Gruppe 2" beschrieben.

4.1 Anteil der PSEUDOPELADE BROCC an den gesamten Fällen

Die Angaben zum prozentualen Verhältnis der idiopathischen Fälle von PPB zu den gesamten Fällen (ÉPP und PPB) differierten in der Literatur stark: Tab. 4.1 .

Tabelle 4.1				
Autor	LitNr	Jahr	Fall- zahl	Anteil der PPB an allen Fällen in Prozent
Rabut	276	1953	91	41,8
Degos et al.	83	1954	100	39,0
Gay Prieto	121	1955	34	82,4
Degos et al.	84	1957	109	39,4
Longhin et al.	209	1960	22	31,8
Ludwig	212	1961	25	44,0
Juon	174	1966	25	24,0
Braitsev et al.	35	1974	19	52,6
Castillo Rodriguez	58	1981	76	55,3
vorliegende Unter- suchung	-	1985	142	66,2

In den neueren Untersuchungen stellten die eigentlichen Fälle von PPB immer deutlich mehr als die Hälfte der Gesamtfälle.

4.2 Klinischer Verlauf

Häufigkeit der PSEUDOPELADE BROCC

Die PPB stellt eine seltene dermatologische Erkrankung

dar. Nur 0,09 % aller durchgeführten histologischen Befundungen blieben schließlich idiopathische PPB. Da einerseits von der Prämisse auszugehen ist, daß fast alle Erkrankten, deren klinische Diagnose ÉPP oder PPB lautet, sich einer solchen Untersuchung unterziehen (vorliegende Untersuchung: 139 von 142 = 97,9 %), andererseits aber einer beträchtlichen Anzahl von Patienten der Dermatologischen Klinik eine histologische Begutachtung erspart bleiben kann, ist der Prozentanteil bezüglich des gesamten Patientenlientels erheblich kleiner.

Im Rahmen der Haarsprechstunde wurde die Häufigkeit der Fälle von PPB mit 1,1 % aller Haarkrankheiten angegeben (316); 45 % aller narbigen Alopezien wurden als ÉPP bezeichnet (84).

Dauer der Erkrankung

Die Frauen beider Gruppen konsultierten durchschnittlich etwa 1,5 Jahre früher den Arzt als die männlichen Erkrankten.

Trotzdem vergingen oft einige Jahre, bis die Betroffenen sich entschlossen, die Klinik aufzusuchen.

Daß dadurch einige akut-entzündliche Prozesse nicht diagnostiziert werden konnten, weil nur noch ein "ausgebrannter Zustand" im histologischen Bild imponierte, darf angenommen werden. Somit muß sich hinter dem einen oder anderen Fall von PPB doch eine primäre Erkrankung verbergen. Laymon (in 218) stellte hierzu fest:

"Most patients, however, do not consult a physician at the beginning of the disease; so at the time of examination all one finds is loss of hair and scarring."

Überhaupt zum Arzt zu gehen, wurzelt meist in der Störung des psychischen Wohlbefindens (155), da subjektive Symptome selten auftreten (254).

Lokalisation am Capillitium

Ob die Erkrankung tatsächlich bevorzugt am Scheitel oder im Bereich des parietalen Capillitiums entsteht, wie es

die Zahlen der Gruppe 2 andeuten, darf angezweifelt werden; sind es doch die Kopfregionen, die beim Blick in den Spiegel am ehesten auffallen.

Bereits im Jahre 1908 wurden diese Prädilektionsstellen genannt (10). Die Daten der Gruppe 1 deuten auf eine Bevorzugung der Occipitalregion als Manifestationsort. Friederich (113) sprach vom Hinterkopf als Sitz der Primärherde. Er nannte allerdings zugleich die Temporalregion, für die aus den vorliegenden Zahlen jedoch eindeutig eine negative Disposition angenommen werden kann.

Klinische Befunde am Capillitium

In beiden Gruppen waren bei Frauen kleine und sehr große Flecken erkennbar überrepräsentiert, während Männern keine bevorzugte Fleckengröße zugewiesen werden konnte. Extrem große Areale sind selten beschrieben worden (200); völlige Kahlheit aufgrund einer PPB erst 1mal (41).

Der Fleckengröße sollte allerdings keine zu gewichtige Bedeutung beigemessen werden (5):

"Eine Parallele zwischen Erkrankungsdauer und zahlenmäßiger bzw. größenmäßiger Zunahme der alopezischen Herde läßt sich nicht feststellen."

Atrophie

Die Atrophie der befallenen Gebiete ist eines der typischsten Merkmale überhaupt.

Weniger als 2 % der Fälle wiesen sie nicht auf.

Die histologischen Korrelate der Atrophie waren keineswegs beeindruckend, was zur Bemerkung führte (204):

"Dem klinischen Eindruck der Atrophie entspricht histologisch ein pseudoatrophischer bzw. semiatrophischer Zustand, indem die Atrophie sich nur auf den Schwund der Follikel bezieht."

Rötung

In Gruppe 1 war die Rötung der involvierten Areale bei über 80 % der Männer und über 60 % der Frauen zum Zeitpunkt der Untersuchung mehr oder minder ausgeprägt. In Gruppe 2 allerdings waren es durchschnittlich weniger

als 41 %.

Die Rötung trat eher diffus denn perifollikulär betont auf. Allgemein ist ihr lange Zeit zu großes Gewicht in Hinsicht auf entzündliche Prozesse beigemessen worden (339).

Weitere dermatologische Befunde am Capillitium

Bei 3 Patienten der Gruppe 1 wurden einzelne Pusteln gesehen. Die entsprechenden histologischen Begutachtungen ergaben aber keinen Anhalt für einen follikulären Prozeß im Sinne einer Folliculitis decalvans.

Im Vordergrund standen follikuläre Keratosen, die in Gruppe 1 50 % aller zusätzlichen dermatologischen Befunde ausmachten.

Ob es sich um einen banalen Zustand einer Keratosis pilaris, oder aber um eine im ätiologischen Zusammenhang stehende Dermatoze handelte, läßt sich retrospektiv nicht klären.

Gay Prieto (121) hatte sogar bei 50 % seiner Fälle follikuläre Keratosen diagnostiziert.

Insgesamt konnten im Rahmen der Befunderhebung in Gruppe 1 zu 69 % und in Gruppe 2 zu 77 % nur PSEUDOPELADE-ty-pische Befunde erhoben werden.

Dies ist als ein Hinweis für die primäre Identität der Erkrankung zu werten.

Andere Alopezien

Daß die PPB zusammen mit anderen Alopezien auftreten kann, ist seit langem bekannt und wurde in beiden Gruppen beobachtet. Auch Fälle von PPB in Koinkidenz mit Alopecia areata wurden beschrieben (61).

Zustände ohne pathologische Wertigkeit wie eine androgenetische Alopezie bei männlichen Betroffenen entbehren jedes ätiologischen Zusammenhanges.

Haare

Patienten der Gruppe 1 wiesen immerhin zu 12,5 % pathologisch veränderte Haare auf, während diese Veränderungen in Gruppe 2 nur 1mal zum Tragen kamen. Dies mag

einer beschränkenderen Auswahl der zu einer Veröffentlichung vorgesehenen Daten zugeschrieben werden, da viele Autoren (z.B. 260) die von Neumann (239) im Rahmen seiner Erstbeschreibung erwähnten Peladeahaare als mit der Diagnose PPB unvereinbar ansahen.

Schuppung

Daß eine Schuppung bei einer gewissen Anzahl von Fällen vorkommen kann, stellten bereits 1905 Brocq et al. (48) fest.

Haarfollikel

Als klinisches Korrelat der im histologischen Bild stark rarefizierten Haartalgapparate waren erwartungsgemäß die Öffnungen der Haarfollikel oftmals völlig verschwunden.

Begrenzung der Herde

Entgegen der Auffassung der meisten Autoren (48,83,260) sind unscharf begrenzte Herde nicht allein typisch für PPB.

Aus dem Rahmen fällt die Angabe aus Gruppe 2, daß Männer nur zu 6 % scharf begrenzte Areale besaßen, während in allen anderen Fällen rund 30 % scharf begrenzte Läsionen auftraten.

Grad der Alopezie der betroffenen Areale

Etwa 1/4 der Patienten wies völlig kahle Flecken auf.

Sonst blieben zumindest einzelne Haare erhalten.

Ludwig (212), der die Läsionen bei klassischer PPB als völlig haarlos beschrieb, kann nicht zugestimmt werden.

Subjektive Symptome

Juckreiz scheint eine nicht unübliche Beschwerde darzustellen. Den hier ermittelten Prozentsatz von etwa 15 % hatten bereits Brocq et al. (48) angegeben.

An zweiter Stelle standen in beiden Gruppen Sensibilitätsstörungen.

Vermutete Kausalzusammenhänge

Eine so banale Erklärung wie das zufällige Zusammen-

treffen aller in diesem Abschnitt aufgeführten Erkrankungen und Ereignisse mit dem Bemerken der krankhaft veränderten Herde am Kopf, kann an dieser Stelle genügen.

4.3 Alters- und Geschlechtsverteilung

Geschlechtsverteilung

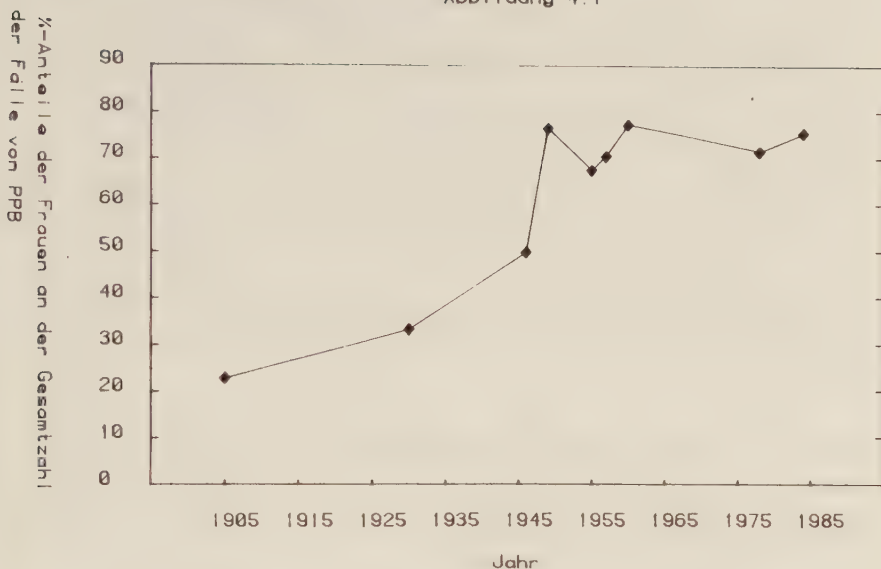
Da meist eine Interessantheitsauslese zur Veröffentlichung führt, sind letztlich die Ergebnisse literarischer Fallauswertungen nicht mehr ohne größere Einflüsse zustande gekommen.

Wird das Geschlechtsverhältnis der beiden Gruppen verglichen, so kann eines nicht akzeptiert werden (Tab 4.2).

Tabelle 4.2					
Autor	LitNr	Jahr	Angegebenes Geschlechtsverhältnis		
			Frauen %	Männer %	Fallzahl
Brocq et al.	48	1905	22,7	77,3	22
Photinos	260	1930	33,3	66,7	18
Lenggenhager	204	1946	50,0	50,0	12
Albiez	5	1949	76,5	23,5	17
Gay Prieto	121	1955	67,6	32,4	34
Degos et al.'	84	1957	70,6	29,4	109
Longhin'	209	1960	77,3	22,7	22
Pinkus	264	1978	71,6	28,4	74
vorliegende Untersuchung'	-	1985	76,1	23,9	142
vorliegende Untersuchung	-	1985	75,5	24,5	94
' = ÉPP und PPB					
ohne ' = nur PPB					

Offensichtlich wurde bis etwa zu Beginn der 40er Jahre ein Überwiegen des männlichen Geschlechts gesehen (Abb. 4.1). Danach pendelte es sich auf ein Verhält-

Abbildung 4.1



nis von 3:1 zugunsten des weiblichen Geschlechts ein.

Ein Zitat mag diese Entwicklung begründen (260):

"(...) la sœur du sujet était bien réellement atteinte elle aussi de pseudo-pelade de Brocq sur le cuir chevelu, mais qui n'a pas voulu se présenter à la Société en même temps que son frère par pudeur, bien qu'elle fût convoquée."

Es darf davon ausgegangen werden, daß die hier beschriebene Frau beispielhaft für viele andere stand, die ebenfalls aus Schamhaftigkeit den Arzt nicht aufsuchten, was zu einem scheinbaren Übergewicht des männlichen Geschlechts führte; so darf konstatiert werden:

Frauen werden häufiger von der Erkrankung betroffen.

Altersverteilung

Die männlichen Patienten der Gruppe 1 waren bei Manifestation der PPB durchschnittlich etwa 22 Jahre, die weiblichen 44,5 Jahre alt.

Keine Differenzen ergaben sich in Gruppe 2: Sowohl

Frauen als auch Männer waren circa 30 Jahre alt. Diesen Widerspruch erklären zu wollen, hieße, sich in den Bereich der Spekulationen zu begeben.

Nur die Daten der ersten Gruppe unterlagen keiner Vorauswahl. Sie sind somit wahrscheinlich repräsentativer als diejenigen der zweiten Gruppe.

Die Zahlen der Gruppe 1 wurden mit positivem Ergebnis auf Normalverteilung hin überprüft. Das deutet auf eine wirklichkeitsgetreue Struktur der Altersverteilung bei Frauen und Männern hin.

Resümierend darf die These aufgestellt werden:

Frauen erkrankten durchschnittlich erheblich später an PPB als Männer.

4.4 Weitere dermatologische Aspekte

Die meisten zusätzlichen dermatologischen Erkrankungen sind unzweideutig Zufallsbefunde.

Als Ausnahmen treten hervor:

- Onychodystrophie; sie kann auf einen abgelaufenen Lichen ruber-Prozeß hindeuten (Kap. 6.3.1) (71)
- Psoriasis, deren Zusammentreffen mit PPB von wenigen Autoren als ätiologisch bedeutungsvoll angegeben wird (213)
- Ulerythema ophryogenes, welches im ätiologischen Zusammenhang mit der PPB und anderen narbigen Alopezien (355) diskutiert wird

4.5 Laboratoriumsbefunde und andere Aspekte

Die Laboratoriumsbefunde fielen erwartungsgemäß aus:

Kein Aspekt der Untersuchungen, der auf einen anderen als den lokalen Prozeß am Capillitium deuten würde.

Die Erhöhung der Blutkörperchen-Senkungsgeschwindigkeit ist als isoliert vorliegender Wert ohne hinreichende Aussagekraft.

Auch die wenigen internistischen und neurologischen Aspekte müssen als Zufallsbefunde gewertet werden.

4.6 Histologische Befunde

Zum Teil ergaben sich größere Unterschiede zwischen den beiden Gruppen:

Die Reteleisten waren in Gruppe 2 3mal häufiger verloren als in Gruppe 1; schwach ausgeprägte follikuläre Keratosen tauchten 4mal öfter auf und das Infiltrat wurde in der Literatur 5mal häufiger als 'stark' charakterisiert.

Der Darstellung in Kap. 2 ist mit hoher Wahrscheinlichkeit ein wirklichkeitsnäheres - auch auf einer erheblich umfassenderen Fallzahl beruhendes - Bild zu entnehmen.

Die Bedeutung der histologischen Untersuchung für den Patienten drückte Price (273) wie folgt aus:

"In all cases of cicatricial alopecia, a biopsy from a carefully selected site is essential in order to identify the underlying process if possible."

So wurden in der Tat viele der klinisch idiopathischen Fälle erst aufgrund der histologischen Befunde als ÉPP aufgedeckt: 38 % der an LR und 70 % der an DLE Erkrankten.

Epidermis

Etwa 1/3 der Präparate zeigte eine atrophiierte Epidermis, wobei ein Teil dieser Atrophie durch eine äußerliche Kortikoidbehandlung bedingt sein kann.

Abgesehen von abgeflachten bis verlorenen Reteleisten, ist die Epidermis typischerweise kaum verändert oder angetastet.

Vakuolige Degenerationen des Stratum basale, Pigmentinkontinenz ins obere Korium, aber auch Hypergranulose und Hyperpigmentation sind - als Ausnahmebefunde - erstmals beschrieben worden.

Korium

In mehr als der Hälfte aller Fälle ist das Fasermaterial des Korioms unauffällig. Der so häufig gebrauchte

Begriff "narbige Alopezie" findet hier kein histologisches Korrelat.

Nur 1mal (86) ist in der Literatur von einem verbreiteten Korum berichtet worden. Auch bei unseren Präparaten fehlte dieser Aspekt gänzlich.

Subkutis

Die Anwesenheit von fibrösen Strängen in der Subkutis darf als typisches Merkmal der PPB gelten (267).

Haarfollikel

Da die Haartalgapparate zuerst vom Infiltrat angegriffen werden, ist konsequenterweise fast immer ihre Anzahl verringert. Selten allerdings fehlen sie völlig.

Das perifollikuläre Infiltrat bevorzugt ganz offensichtlich das obere und mittlere Drittel des Haartalgapparates (168,204). Nur in 4,8 % ist es (zum Teil) am unteren Drittel gelegen.

Auffallend selten (42,2 %) jedoch findet sich dieses perifollikuläre Infiltrat überhaupt.

Die deutliche Fibrose des Haarfollikels wird immer beschrieben.

Musculi arrectores pilorum und Drüsen

Die Haarbalgmuskeln sind normalerweise auch bei langdauernden PPB-Prozessen kaum verändert. Sie greifen zumindest teilweise an den die ehemaligen Haarfollikel ersetzenden fibrösen Strängen an.

Nur in 1/3 der Präparate waren die Talgdrüsen normal häufig vorhanden; die Schweißdrüsen dagegen in 90 %. Wenige Biopsien deckten eine mäßig bis stark verminderte Anzahl von Talgdrüsen auf: Entweder waren sie unangetastet, oder aber sie fehlten (fast) völlig. Offensichtlich verschwinden die einmal angegriffenen Talgdrüsen schnell.

Infiltrat

Meist handelt es sich um schwach bis mäßig akute Stadien mit fleckförmigem oder diffusem, lympho-histiozy-

tärem Infiltrat. Andere Zelltypen kommen, allerdings selten, vor.

Plasmazellen sind mögliche Infiltratbestandteile (226), ebenso eosinophile oder neutrophile Granulozyten (113). Das Infiltrat meidet die unteren Teile des Koriums.

1936 schrieb Sabouraud (291) bezüglich des histologischen Bildes der PPB: "Cette histopathologic ne une paraît se rattacher à aucun processus que je connaisse: pour moi il n'a pas d'homologue; il est seul de son espèce."

Gerade aber die Unspezifität des sogenannten "ausgebrannten Zustandes" einer PPB im Endstadium sorgt für größte differentialdiagnostische Schwierigkeiten.

Es lassen sich prinzipiell 3 Phasen erkennen, die im klassischen Falle in einem histologischen Schnitt vereint sein können: Anfangs-, Übergangs- und Endzustand. (Kap. 5)

Aufgrund der Erkrankungsdauer läßt sich nicht auf das zu erwartende histologische Bild schließen.

Bleibt die Anamnese unauffällig, zeigt die Untersuchung des Integumentes einen ebensolchen Befund und erbringen weitere Untersuchungen (beispielsweise DIF) keine Auffälligkeiten, so muß ein histologisch monotoner Endzustand als PPB und nicht als ÉPP akzeptiert werden.

4.7 Immunfluoreszenzuntersuchungen

"Biopsies for immunofluorescence testing should be taken from the periphery of the scarring process or where the active disease (...) is present. Biopsies should not be taken from the "burned-out" centers of lesions." (169)

Als erster veröffentlichte Anderton 1976 (8) einen Fall von ÉPP nach Lichen ruber planus und stellte fest:

"The routine use of immunofluorescence studies in clinical cases of pseudopelade of Brocq might make more specific diagnosis possible."

Die Quote positiv ausfallender DIF-Untersuchungen (an der BMZ gelegene, seltener perifollikulär ausge-

breitete, granuläre IgM-Ablagerungen) histologisch und klinisch idiopathischer PPB-Fälle ist sehr konstant; sie schwankt um 25 % (1, 58), in vorliegender Untersuchung um 21 %.

Dieser prozentuale Anteil erinnert auffallend an die von Baart de la Faille-Kuyper et al. (14) bei Haut gesunder Probanden festgestellte Quote von 22 % granulärer IgM-Ablagerungen an der BMZ.

3 Erklärungen sind prinzipiell möglich:

1. Die 6 (von 28) positiv ausgefallenen Untersuchungen im Rahmen vorliegender Arbeit deckten verborgene Fälle von LR-Erkrankungen auf.

Castillo Rodriguez et al. (58) untersuchten 57 nach histologischen Ergebnissen idiopathische Fälle von PPB. 15mal (26 %) erhielten sie positive DIF-Resultate, die sie 13mal (23 %) LR-Grunderkrankungen zuordneten.

Gegen diese These spricht - neben dem klinischen Bild (Tab. 2.22) - , daß die histologischen Befunde unserer Fälle einen "ausgebrannten" Endzustand aufzeigten, in dem die Immunglobulinablagerungen von LR- oder DLE-Prozeßen meistens verschwunden sind (169).

2. Der PSEUDOPELADE BROCCQ liegen autoimmunologische Vorgänge zugrunde, die sich in 1/5 bis 1/4 der Fälle aufgrund bisher vorgenommener DIF-Untersuchungen aufklären lassen.

3. Es handelt sich um nicht-pathologische Befunde (14).

Es erscheint vertretbar, den größeren Teil der positiven DIF-Ergebnisse zugrundeliegenden LR- und DLE-Dermatosen zuzuordnen, die mit den anderen Methoden nicht diagnostiziert werden konnten.

Der eine oder andere Fall ist auch aufgrund nicht-pathologischer Immunglobulinablagerungen (sogenannte "gesunde Haut" nach (14)) in Erscheinung getreten.

Die Immunfluoreszenzverfahren eignen sich, die Eigenständigkeit der PPB zu untermauern:

Die Quoten des positivem Ausfalles der DIF-Diagnostik

sowohl bei nicht unbedingt histologisch abgesichertem DLE wie LR des behaarten Kopfes sind sehr hoch:

Autor	LitNr	Jahr	%Anteil positiv ausgefallener DIF- Untersuchungen	
			DLE	LR
Anderton, Cullen	8	1976	-	100
Abell	1	1977	89-100	100
Castillo Rodriguez	58	1981	89	100
vorliegende Unter- suchung	-	1985	83	100

Die Ergebnisse können durchweg mit denen bei anderen Hautabschnitten ermittelten konkurrieren: Abell (353) erhielt in 87 % der LRP-Fälle bei klinisch involvierter Haut ein positives Ergebnis und in 53 % der klinisch unauffälligen Haut.

In jedem Fall konnten bei DLE-Patienten Immunglobulinablagerungen nachgewiesen werden (354), sofern die Probeexzisionen aus klinisch involvierten Läsionen stammten. In 36 % bis 68 % der Fälle fielen die Untersuchungen der prima vista gesunden Haut positiv aus (354).

Alle Aufklärungsquoten liegen sehr weit über denen, welche bei PPB-Patienten erzielt werden konnten.

Also belegen die Immunfluoreszenzuntersuchungen den eigenständigen Charakter der PPB.

Die Aufklärungsquote war mit 21 % viel zu gering, um die Idee eines ÉPP aufgrund verborgener Erkrankungen wie LR oder DLE aufrechterhalten zu können.

Läge immer eine dieser Dermatosen den Kopfherden zugrunde, hätte die Quote erheblich höher sein müssen.

4.8 Haarwurzelstatus-Befunde

Das Ergebnis der Haarwurzelstatus-Untersuchungen widerspricht den bisher geltenden Vorstellungen: Rapprich (278) untersuchte 9 Patienten. 8 zeigten ein unauffälliges Haarwurzelmuster. Er folgerte: "Das Trichogramm

kann nicht zur Klärung der Pseudopelade Brocq beitragen." Heilgemeir (152) argumentierte, daß bei PPB "entsprechend ihrem herdförmigen Charakter pathologische Muster auf die betroffene Region beschränkt" bleiben.

68 % aller Trichogramme waren in mindestens 1 Einzelbefund pathologisch. Davon findet ein gewisser Teil als ausschließliche Erklärung die PPB, insbesondere wegen des auffällig häufigen Übereinstimmens des pathologischen Haarwurzelstatus- mit dem klinischen Befund. Nur halb so oft wurde ein Normalwert bei krankhaft veränderter Haut gefunden.

Sehr häufig korrelierten auch Normalbefund des Trichogrammes mit den klinischen Aspekten.

6 pathologische Einzelbefunde bestanden an klinisch nicht involvierter Stelle. Vielleicht kann die Haarwurzelstatus-Bestimmung das Progredienzverhalten der PPB testen, oder aber sie spricht für einen nicht herdförmig begrenzten Krankheitsprozeß, wie dies durch das klinische Bild vorgetäuscht werden mag.

4.9 Verlauf der Erkrankungen

Die Unberechenbarkeit des Verlaufes der PPB wurde oft genug herausgestellt.

Im allgemeinen verläuft die PPB extrem langsam chronisch-progredient.

Nach einigen Jahren kommt der Verlauf nicht selten zum Stillstand, um irgendwann wieder aktiviert zu werden.

Ein überwiegender Teil der Patienten der Gruppe 2 klagte über die Progredienz der Dermatoze. Ein Hinweis darauf, daß die meisten Erkrankten beim Stillstand der PPB den Arzt nicht (mehr) konsultieren.

Nur wenige Fälle sind bekannt geworden, die innerhalb einiger Monate zu großfleckigen, alopezischen Arealen führten: 108, 158, 200, 301.

Zusammenfassung: Kapitel 2, 3 und 4 - Die Krankheits- entität PSEUDOPELADE BROCC

Es wurden insgesamt 142 Fälle von PPB und ÉPP der Jahre 1974 bis 1984 in der Dermatologischen Klinik und Poliklinik der Universität München dokumentiert. Hierzu wurden klinische Dateien, die zur Aufnahme dreier Fälle führten, und histologische Befunde gesichtet, wobei unter 98 365 Fällen 139 von PPB und ÉPP existierten. 94mal lautete letztlich die Diagnose PPB (66,2 %), 26mal Lichen ruber (18,3 %), 18mal Lupus erythematoses chronicus discoides (12,7 %), 2mal Sclerodermia circumscripta (1,4 %) und je 1mal Folliculitis decalvans und Ichthyosis vulgaris (je 0,7 %).

Die PPB ist somit eine seltene Dermatoze, nur 0,095 % aller histologischen Befunde führten zu dieser Diagnose. Ein Großteil der Hauterkrankungen bedarf keiner histologischen Abklärung, also ist der Prozentanteil bezüglich des gesamten Patientenlientels erheblich geringer. Jede 100. in der Haarsprechstunde behandelte Erkrankung und 45 % aller narbigen Alopezien sind PPB.

Für Kapitel 3 wurden alle aus der Weltliteratur greifbaren Fälle zusammengestellt, sofern sich deren Auswertung als lohnend erwies. Die entsprechenden Veröffentlichungen sind in Kapitel 13 gekennzeichnet. Es konnten 725 Fälle von PPB und ÉPP gefunden werden, wobei 160 Fälle von PPB für eine detaillierte Auswertung zur Verfügung standen.

Ogleich über $1/3$ der Patienten im ersten Erkrankungsjahr den Arzt aufsucht - die PPB verläuft typischerweise chronisch-progredient über viele Jahre hinweg - sind es durchschnittlich mehr als 5 Jahre, ehe der Arzt, meist wegen Störungen des psychischen Wohlbefindens, konsultiert wird.

Nicht selten kommt sie ohne therapeutische Eingriffe zum Stillstand oder zumindest zur Verlangsamung, um irgendwann wieder sich zu aktivieren.

Ein schneller Verlauf ist selten.

Etwa 2/3 der prima vista Diagnosen PPB bleiben auch nach allen folgenden Untersuchungen (Histologie, Immunfluoreszenz, usw.) bestehen. Der prozentuale Anteil idiopathischer PPB im Verhältnis zur Gesamtzahl von PPB und EPP lag bei vielen neueren Untersuchungen über 50 %.

Die PPB entsteht an keiner der Kopfregionen auffällig bevorzugt.

Die Fleckengröße ist uneinheitlich. Ihr kommt aber keine hervorragende Bedeutung zu, da zwischen ihr und der Erkrankungsdauer oder der Prognose keine Korrelation aufgestellt werden kann.

Die betroffenen Stellen zeigen fast immer (über 98 %) eine deutliche Atrophie, die allerdings auf den klinischen Eindruck beschränkt bleibt, da histologische Gegenstücke nur bezüglich des Haarfollikelschwundes gefunden werden.

In Kontradiktion zur im allgemeinen geringen Ausprägung der histologisch nachweisbaren Entzündungszeichen steht die Rötung der betroffenen Areale, die bei 44 % der Patienten erkennbar ist.

Den erythematösen Aspekten ist kein gewichtiger Beitrag zur Diagnose der PPB eigen. Schon der kosmetisch störende Eindruck mag viele Patienten zur manuellen Irritation der Läsionen verleiten, die zur konsekutiven Rötung beiträgt.

Neben der Atrophie und dem Schwund der Haarfollikel treten nicht selten (23 % bis 31 %), aber unregelmäßig, andere dermatologische Befunde auf.

Hier ist den follikulären Hyperkeratosen größeres Gewicht zuzusprechen, die etwa die Hälfte aller zusätzlichen dermatologischen Befunde darstellen. Sowohl zum seborrhoischen wie sebo statischen Formenkreis zählende Erkrankungen (seborrhoisches Ekzem, Atopie) kommen vor, aber auch Präkanzerosen (aktinische Keratose).

Trotzdem können bei 69 % bis 77 % nur PPB-typische Be-

funde erhoben werden - ein Hinweis für die primäre Identität der Erkrankung.

Die PPB-Herde zeichnen sich durch das Fehlen jeglicher Schuppung aus, nur bei jedem 5. Patienten kann eine höchstens schwach ausgeprägte Schuppung festgehalten werden.

Andere Alopezien können in Koinzidenz mit PPB bestehen. Meist handelt es sich um ein androgenetisches Effluvium, dem keine pathologische Bedeutung beikommt. Auch Erkrankungen, deren Ursachen im Bereich autoimmunologischer Phänomene gesucht werden, wie die Alopecia areata, treten gemeinsam mit PPB auf.

Die noch vorhandenen Haare in betroffenen Regionen sind in 90 % unauffällig. Peladehaare machen 78 % aller pathologisch veränderten Haare aus und existieren nicht selten (10 %).

Meist ist die Anzahl der Haarfollikelöffnungen mehr oder minder stark rarefiziert.

Die PPB geht entgegen der Auffassung vieler Autoren nicht immer mit unscharf begrenzten Läsionen einher: Zu rund 30 % werden scharf begrenzte Herde gesehen, die zum Großteil zumindest vereinzelt Haare aufweisen; zwischen 75 % und 82 % der involvierten Areale sind nicht völlig haarlos.

Juckreiz, in etwa 15 % vorhanden, ist die häufigste Beschwerde, mit der sich die Patienten an den Arzt wenden, auch Brenngefühle oder Sensibilitätsänderungen (eher im Sinne einer Hyposensibilität) werden beschrieben.

Die Patienten geben nicht ungern Ereignisse an, deren kausale Beziehung zur PPB sie vermuten, die aber immer jeglicher ätiologischer Verbindung mit der PPB selbst entbehren.

Die PPB betrifft hauptsächlich das weibliche Geschlecht im Verhältnis von 3:1 zum männlichen.

Es konnte nachgewiesen werden, daß Frauen ein statistisch hochsignifikant höheres Manifestationsalter haben als Männer: Sie sind im Durchschnitt bei Erkrankungsbeginn über 44 Jahre, die männlichen Erkrankten hingegen nur 22 Jahre alt.

Neben den Befunden am behaarten Kopf wurden im Rahmen der Inspektion des gesamten Integumentes zusätzliche dermatologische Aspekte notiert, die - von Ausnahmen abgesehen - als Zufallsbefunde ohne ätiologische Verbindung zur PPB gewertet werden sollten.

Kein Aspekt der hämatologischen Befunderhebung ließ auf einen anderen als den lokalen Prozeß am Capillitium schließen.

Gleiches trifft auf die serumchemischen, humoralen, serologischen und elektrophoretischen Bestimmungen, wie auch auf die neurologischen und internistischen Befunde zu.

Im Rahmen vorliegender Untersuchung wurden Präparate von 91 Fällen idiopathischer PPB histologisch befundet.

Alle prozentualen Angaben beziehen sich darauf.

Die Bedeutung der histologischen Begutachtung wurde zurecht betont, 38 % der an Lichen ruber und 70 % der an Lupus erythematoses chronicus discoides Erkrankten werden erst hier entdeckt.

Epidermis

Die i.a. normal verhornende Epidermis ist in 2/3 der Fälle unverändert, in 1/3 atrophisch verschmälert, wobei der Grad der Atrophie etwa je zur Hälfte als schwach oder als deutlich bezeichnet werden kann. Akanthose, vakuolige Basalzelldegenerationen, Pigmentinkontinenz ins obere Korium, Hypergranulose und Hyperpigmentation kommen in wenigen Einzelfällen vor, während eine Abflachung der Reteleisten (mit oder ohne Verplumpung) in 18 % und ihr Verlust in 7 % beschrieben werden. Follikuläre Hyperkeratosen gehören mit 5 % eher zur Ausnahme.

Korium

Schwach oder mäßig homogenisiert sind die Fasern des Koriums in 42 %, wobei meist (76 %) das gesamte Korium oder - seltener - das obere $\frac{1}{3}$ (18 %) betroffen sind; eine Verschmälnerung fällt bei 8 % auf.

Subkutis

Selten (32 %) bleibt die Subkutis von Fasermaterial frei, häufiger werden durchgehend fibröse Stränge (16 %) oder teilweise durchziehende Fasern (52 %) beschrieben.

Haarfollikel

Zwar fehlen die Haarfollikel nur selten vollkommen (9 %), allerdings ist ihre Anzahl fast immer mäßig (67 %) oder stark (20 %) vermindert.

Die noch verbleibenden Haarfollikel liegen teilweise (64 %) oder vollkommen (35 %) abnorm hoch im Korium, wobei sie fast immer (94 %) mehr oder minder rudimentär erscheinen. Untergegangene Follikel werden ganz oder teilweise durch bindegewebige Stränge ersetzt.

Anfänglich findet sich ein - meist schwaches - perifollikuläres Infiltrat, welches das obere und/oder mittlere $\frac{1}{3}$ des Haartalgapparates bevorzugt angreift; nur in 5 % ist es (teilweise) am unteren $\frac{1}{3}$ gelegen.

Musculi arrectores pilorum und Drüsen

Auch bei einem seit vielen Jahren andauernden Krankheitsprozeß sind die Haarbalgmuskeln kaum verändert. Da die Talgdrüsen einmal angegriffen schnell verschwinden, imponieren sie entweder völlig unverändert (33 %) oder fehlen gänzlich (29 %) bei oft unveränderter Lage. Die Schweißdrüsen sind in 90 % unverändert, sie fehlen nie völlig.

Bindegewebige Ummauerungen beider Drüsenarten existieren selten.

Infiltrat

Das Infiltrat fehlt bei knapp der Hälfte aller Fälle (45 %), auch bei kurzer Anamnese.

Sonst (42 %) ist es meist als schwach zu charakterisie-

ren, sehr stark ist es nie.

Fast ausschließlich besteht es aus Lymphozyten (55 %) oder Lymphozyten und Histiozyten (45 %); andere Zelltypen (neutro- und eosinophile Granulozyten oder Plasmazellen) sind Ausnahmebefunde.

Die infiltrativen Zellen bevorzugen deutlich die oberen und mittleren Bereiche des Korioms wie des Haartalgapparates, dabei gruppieren sie sich fleckförmig (46 %) oder diffus (38 %).

Immunfluoreszenzuntersuchungen

In vorliegender Untersuchung liegt die Quote positiver DIF-Testungen bei 21 %, wobei hauptsächlich granuläre oder feingranuläre IgM-Ablagerungen an der BMZ gefunden werden, seltener hingegen perifollikuläre IgM-Ablagerungen.

Die Interpretation kann zu 3 Ergebnissen führen:

- Es werden verborgene Fälle von Lichen ruber-Erkrankungen aufgedeckt - eine These, die vertretbar erscheint.
- Der PPB liegen autoimmunologische Phänomene zugrunde.
- Es handelt sich um nicht-pathologische Befunde - eine Ansicht, die zumindest im Einzelfall akzeptiert werden sollte.

Da aber die prozentualen Anteile positiver DIF-Untersuchungen bei Lichen ruber- und Lupus erythematoses-Patienten erheblich über denen bei PPB liegen, belegen gerade die in 79 % negativen Ergebnisse den eigenständigen Charakter der Entität PPB.

68 % aller Trichogramme sind zumindest in einem Teilbefund pathologisch. Die erhöhten Telogenraten werden an den klinisch involvierten Stellen gefunden, auch korreliert ein normaler Trichogramm-Befund mit den klinischen Eindrücken.

6 pathologische Haarwurzelstatusbefunde bestanden an klinisch unauffälliger Stelle. Eventuell kann diese Untersuchung das Progredienzverhalten der PPB testen, oder sie gibt einen Hinweis, daß der Krankheitsprozeß nicht streng lokal begrenzt ist.

5.1 Tabellarische Zusammenfassung der klinischen Befunde

5. Die klinischen und histologischen Aspekte der
PSEUDOPELADE BROCC

Parameter	Brocq et al. (48)	Photinos (260)	vorliegende Untersuchung
Häufigkeit	-	-	weniger als 0,1 % aller histologischen Befunde
%-Anteil idiopathischer Fälle	angegeben: 100 errechnet: 95	mehr als 90	66,2
Erkrankungsdauer bis zum Arztbesuch (Durchschnitt)	-	-	Frauen: circa 5 Jahre Männer: circa 7 Jahre
Dauer der PPB	-	-	wenige Monate bis 32 Jahre
Manifestationsorte	Scheitel bevorzugt, andere Orte sehr selten	-	1. occipital 2. parietal 3. frontal 4. Scheitel
Orte des Befundes	Scheitel bevorzugt	1. occipital 2. Scheitel	1. parietal 2. Scheitel 3. disseminiert 4. occipital
Größe der Flecken	zu Beginn klein, im Endstadium nur groß	-	keine Größe deutlich bevorzugt eher klein oder sehr groß
Anzahl der Flecken	einer bis einige Dutzend	wenige bis 150	meistens wenige, selten mehrere Dutzend

Parameter	Brocq et al.	Photinos	vorliegende Untersuchung
Atrophie	möglich, kann durchaus fehlen	in der Peripherie der Läsionen, bei großen Arealen	i.a. deutlich ausgeprägt, fehlt sehr selten selten nur schwach vorhanden
Rötung	ganz schwache Rotsäufärbung üblich, auch peripillär große Flecken rötlich	kleine und große Flecken: weiß, mittelgroße: rosa-farben	häufig, auch nach vielen Erkrankungsjahren meistens diffus; eher deutlich denn schwach, selten peripillär
Weitere dermatologische Aspekte	feine Krusten oder follikuläre Keratosen möglich oft seborrhoische Kopfhaut	follikuläre Hyperkeratosen und Papeln möglich	treten bei 30 % auf: meistens follikuläre Hyperkeratosen
Andere Alopezien	Koinzidenz mit Alopecia areata möglich	-	treten auf, wie in der gesunden Bevölkerung auch androgenetische Alopezie nicht unüblich
Haare	nur Peladeahaare nie Gebrochene Haare. regelmäßig: dicke sukkuente, glasierte Haarnülle	normal, z.T. hyalin-glasierte Haarnülle	meistens unverändert Peladeahaare können vorkommen
Shuppung	möglich, schwach	selten	eher selten, circa 15 % wenn vorhanden, dann schwach

Parameter	Brocq et al.	Photinos	vorliegende Untersuchung
Haarfollikelöffnungen	-	fehlen	mehr als 3/4 aller Patienten haben keine Haarfollikelöffnungen mehr. Selten können sie deutlich sichtbar bleiben.
Begrenzung der Herde	unscharf	unscharf	1/3: scharf begrenzt 2/3: unscharf begrenzt
Grad der Alopezie	nie völlig alopezisch	in größeren Flecken bleiben oft einzelne Haare stehen	20-25 %: völlig haarlos, sonst bleiben einzelne Haarbüschel stehen
Subjektive Beschwerden	z.T. Juckreiz	selten: Juckreiz, Hypo- und Hypersensibilität	Juckreiz möglich, selten: Parästhesien
Ereignisse zu Beginn der PPB	-	-	werden angegeben, sind aber Zufallsgeschehnisse
Geschlechtsverteilung	Frauen:Männer 1 : 4	Frauen:Männer 1 : 2	Frauen:Männer 3 : 1
Weitere dermatologische Aspekte	u.a. Pityriasis, Lichen ruber, Follikulitiden, Seborrhoe	nur selten	viele verschiedene Dermatosen, die in keinem ätiologischen Zusammenhang mit der PPB stehen, treten auf
Laboratoriumsbefunde	Lues mehrfach nachgewiesen	i.a. unauffällig	durchweg unauffällig (Hämato-logie, Serumchemie, Serologie, Hormonbestimmungen)

Parameter	Brocq et al.	Photinos	vorliegende Untersuchung
Altersverteilung	Durchschnittsalter Frauen 31,4, Männer 34,1 Jahre Frauen zwischen 28 und 39, Männer zwischen 20 und 52 Jahre alt	"Krankheit der Erwachsenen" ab 20 bis 45 Jahre	nie bei Geburt vorhanden sehr selten in der Kindheit Frauen am häufigsten ab dem 30. bis 70. Lebensjahr betroffen - Gipfel um 50 Jahre Männer am häufigsten zwischen dem 15. und 35. Lebensjahr betroffen. Durchschnittsalter: Frauen 44,5 Jahre Männer 22 Jahre
Internistische und neurologische Aspekte	Nierenerkrankungen und neurologische Erkrankungen als Nebenbefunde	-	können in keinem nosologischen Zusammenhang mit der PPB gesehen werden
Prognose	i.a. sehr langsam, selten rasch progredient in den ersten Monaten nach Beginn	langsam-schleichend, auch stationär, aber unvorhersehbar Heilung unmöglich	meistens sehr langsam, chronisch und progredient Stillstand ohne erkennbare Ursache möglich. Wiederauf-flackern des Prozesses ebenso unvorhersehbar. äußerliche Kortikoidtherapie führt eventuell zum Stillstand der PPB
vorliegende Untersuchung			
Haarwurzelstatus	erhöhte Telogenrate in 2/3 der Fälle, überwiegend stimmen pathologisches Trichogrammergebnis und klinischer Befund überein		
Immunfluoreszenz	circa 79 % negative DIF, wenn positiv: (fein)granuläre IgM-Ablagerungen an der BMZ, die auf einen LR als Primärprozess hindeuten. ANA-Titer: in circa 10 % positiv		

5.2 Beispiele zur Klinik der PSEUDOPELADE BROCC

Abb. 5.1 stellt einen solitären, occipital gelegenen, großflächigen, eher unscharf begrenzten Herd dar, welcher atrophisch erscheint.

Daß eine schwache Rötung auch bei langer Manifestationszeit nicht untypisch ist, wird anhand des Befundes am rechten Hinterhaupt aufgezeigt.

Es imponiert eine weithin haarlose Fläche, in der allerdings einzelne Haare und Haarbüschel bestehen blieben; Haarfollikelöffnungen werden vollkommen vermißt. Die Haare selber erscheinen unverändert, follikuläre Hyperkeratosen oder Schuppung fehlen.

Abb. 5.2 bietet einen ähnlichen, sehr typischen Befund:

- mittelgroßer Fleck der Parietalregion betroffen
- atrophische Kopfhaut ohne sichtbare Haarfollikelöffnungen
- keine Rötung, keine Pigmentverschiebungen
- keine weiteren dermatologischen Befunde wie follikuläre Hyperkeratosen oder Schuppung
- unveränderte Haare, zum Teil in dem fast völlig alopezischen Herd wachsend
- unscharfe Begrenzung.

Abb. 5.1 und 5.2 stammen aus dem Archiv der Dermatologischen Klinik und Poliklinik der Ludwig-Maximilians-Universität München.

5.3 Tabellarische Zusammenfassung der histologischen Befunde

Die im folgenden dargestellten 3 Phasen sind fließende Übergänge im Rahmen der Entwicklung der PPB.

Es handelt sich nicht um feste, exakt abgrenzbare Stadien, die immer in jedem der dargestellten Aspekte nur einer Phase zuzuordnen wären.



Abbildung 5.1

PSEUDOPELADE BROCC



Abbildung 5.2

PSEUDOPELADE BROCC

Befund	Anfangszustand	Übergangszustand	Endzustand
EPIDERMIS			
<u>Verhornungsgrad</u>	normal	normal, sehr selten	ortho-Hyperkeratose
<u>Atrophiegrad</u>	normal	normal bis schwach atrophisch	schwach bis deutlich atrophisch
<u>Reteleisten</u>	normal	normal	normal oder abgeflacht, selten verloren
<u>Sonstiges</u>	-	selten: schwach ausgeprägte follikuläre Hyperkeratosen, (vakuolige) Degenerationen oder Hyperpigmentation des Stratum basale, Pigmentinkontinenz ins obere Korium	
KORIUM			
<u>Homogenisierungsgrad</u>	normal	normal bis mäßig homogenisierte Fasern	schwach bis mäßig homogenisierte Fasern
<u>Ort der Verdichtung</u>	-	Gesamtes Korium oder oberes Drittel	
<u>Breite</u>	normal	normal	normal, selten verschmälert
SUBKUTIS			
<u>Subkutis</u>	selten mit fibrösen Strängen	mäßig häufig mit fibrösen Strängen	mit fibrösen Strängen durchsetzt, auch durchgehend
HAAR-FOLL.			
<u>Anzahl der Haarfollikel</u>	normal bis schwach mindert	selten normal, sonst mäßig mindert	zum großen Teil bis völlig fehlend

Befund	Anfangszustand	Übergangszustand	Endzustand
HAARFOLLIKEL	<u>Lage</u> z.T. hochstehend <u>Bau</u> z.T. rudimentär selten normal nicht bis wenig fibrosiert <u>Grad der Fibrosierung</u> oberes und/oder mittleres Drittel sehr selten am unteren Drittel	z.T. bis ausschließlich hochstehend z.T. rudimentär teilweise bis durchgehend fibrosiert	ausschließlich hochstehend z.T. rudimentär bis ausschließlich angegriffen durchgehend fibrosiert keines
MM. ARREC. PILORUM	<u>Anzahl</u> normal <u>Bezug zu fibrösen Strängen</u> kein Bezug	normal z.T. an fibrösen Strängen ansetzend	normal, selten vermindert häufig, manchmal ausschließlich an fibrösen Strängen ansetzend
TALGDRÜSEN	<u>Anzahl</u> normal bis schwach vermindert <u>Lage</u> normal	schwach vermindert bis völlig fehlend normal, selten hochstehend	zum großen Teil bis völlig fehlend normal, selten hochstehend

Befund	Anfangszustand	Übergangszustand	Endzustand
<u>Lage</u>	normal	normal	normal sehr selten hochstehend
<u>Sonstiges</u>	-	sehr selten: bindegewebig ummauert	
<u>Anzahl</u>	normal	normal	i.a. normal, selten vermindert
<u>Stärke</u>	gering bis mäßig stark	sehr gering bis gering	fehlt oder sehr gering
<u>Anordnung</u>	eher fleckförmig, perifollikulär betont	diffus und/oder fleckförmig betont	diffus
<u>Zusammensetzung</u>	Lymphozyten und Histiozyten oder nur Lymphozyten sehr selten: Plasmazellen, neutro- und eosinophile Granulozyten		
<u>Lage im Korium</u>	oberes Korium und/oder mittleres Korium, selten im unteren Drittel des Korioms oder überall		
<u>Grad der Entzündung</u>	mäßig akut	sehr schwache bis mäßig akute Entzündung	keine akute Entzündung
<u>Grad der Vernarbung</u>	keine	keine	keine oder schwache Vernarbung
<u>Gefäße</u>	ektasiiert	unauffällig	unauffällig
SCHWEIßDRÜSEN			
INFILTRAT			
SONSTIGES			

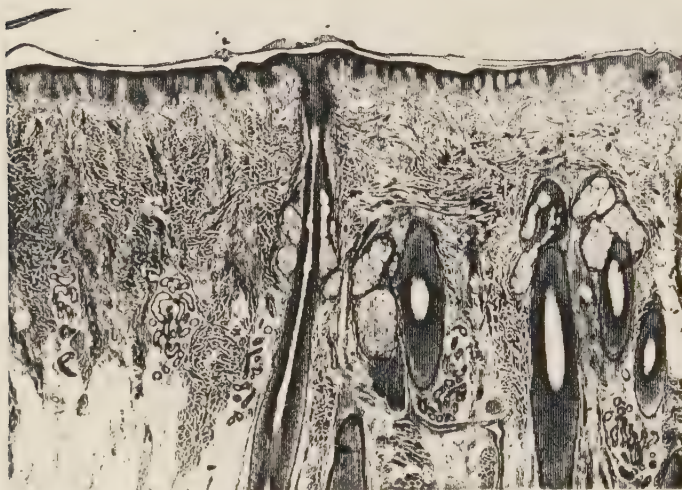


Abbildung 5.3 PSEUDOPELADE BROCC, Übergangsstadium

Abb. 5.3: Die Epidermis verhornt bei unauffälligem Aufbau normal. Auf der linken Seite des Bildausschnittes lassen sich keine follikulären Strukturen nachweisen. Im Korium fallen dagegen strangförmige Fibrosen (Detailaufnahme in Abb. 5.4) auf, die senkrecht zur Epidermis verlaufend die Lage der zerstörten Haarfollikel markieren und Überreste derselben darstellen.

Ohne sichtbare Übergangszone erscheint die rechte Seite hingegen nicht krankhaft verändert: Normal strukturierte Follikel, tief in die Subkutis reichend und von ausreichend Talgdrüsen umgeben, dominieren.

Im gesamten Ausschnitt imponieren die Schweißdrüsen als unangetastete Elemente üblichen Aufbaues, normaler Anzahl und Lage. Auch im subkutanen Gewebe liegen keinerlei abnorme Prozesse vor.

Trotz des klinisch akuten Eindruckes lassen sich in dem Präparat keine entzündlichen Erscheinungen, die für eine Genese auf dem Boden eines LR oder DLE sprächen, finden.

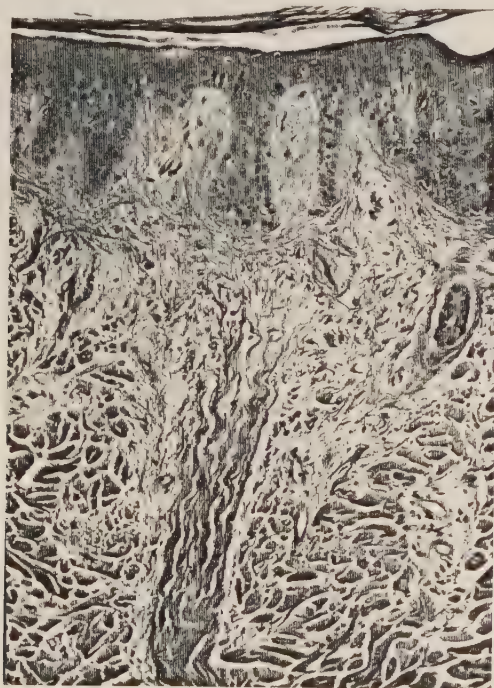


Abbildung 5.4 Strangförmige Fibrosen im Korium, untergegangene Haarfollikel ersetzend

Abb. 5.5: Zur Mitte des Ausschnittes hin erscheint die Epidermis.- bei regelrechtem Aufbau - atrophisch verschmälert. Besonders auffällig sind die Musculi arrectores pilorum, die schräg das Korium durchziehen, ohne jedoch an Haarfollikeln ansetzen zu können, da allenfalls im rechten Bildausschnitt nur noch rudimentäre Reste der Haartalgapparate existieren.

Das Fasermaterial reicht nur vereinzelt in die Subkutis,

an deren oberem Rand unveränderte Schweißdrüsen liegen, und erscheint eher schwach homogenisiert. Dieser Befund entspricht einem "ausgebrannten Zustand".

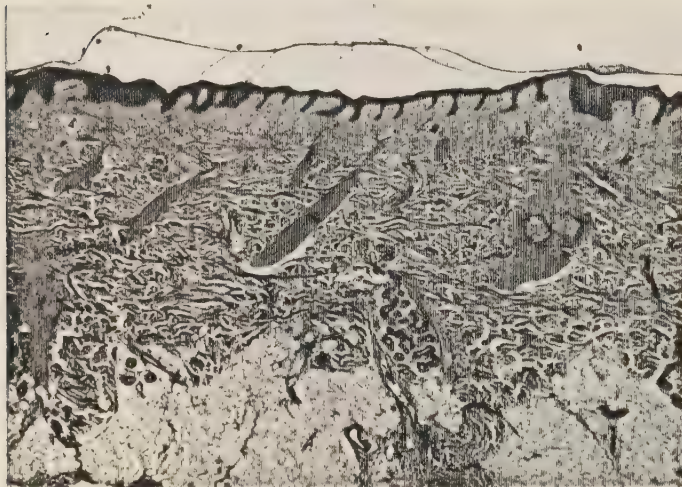


Abbildung 5.5 PSEUDOPELADE BROCCQ, Endstadium

Abb. 5.6: In der Übersichtsaufnahme ist das oben beschriebene, typische Bild einer narbigen Alopezie unbekannter Genese, die klinisch als PPB diagnostiziert wurde, offenbar:

- schwach atrophische Epidermis mit normaler Verhornung und mit teils ausgezogenen Reteleisten
- Haarbalgmuskeln ohne zugehörige Haarfollikel
- ein leicht hochstehender Haarfollikel mit zugehörigen Talgdrüsen am linken Bildrand
- unauffällige Schweißdrüsen und Subkutis

Die Detailaufnahme (Abb. 5.7) erst verdeutlicht den inflammatorischen Charakter: Die entzündlichen, lymphohistiozytären Zellen haben begonnen, zunächst die Talgdrüsen anzugreifen, um später die Strukturen des Haarfollikels anzugreifen.

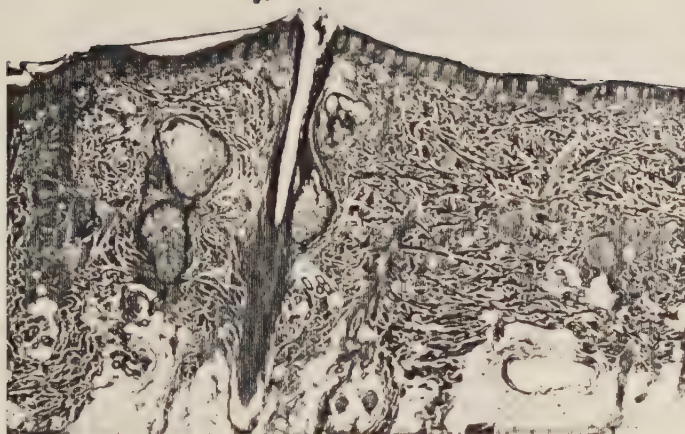


Abbildung 5.6 PSEUDOPELADE BROCCQ, teilweise mit entzündlichen, akuten Veränderungen

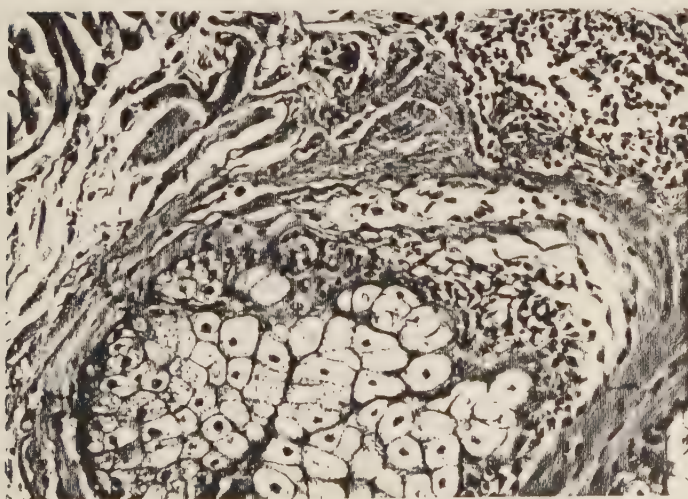


Abbildung 5.7 PSEUDOPELADE BROCCQ, an Talgdrüsen angreifendes, lympho-histiozytäres Infiltrat

6. Die ÉTATS PSEUDOPELADIQUES

6.1 Die Differentialdiagnosen im Überblick

In der folgenden Tabelle 6.1 sind alle bisher veröffentlichten, in einem ätiologischen Zusammenhang zur PPB gesehenen Erkrankungen vermerkt, die im Sinne eines PSEUDOPELADE-Zustandes beschrieben worden sein mußten.

Tabelle 6.1 Die Differentialdiagnosen				
Nr	Autor	Jahr	Erkrankung	LitNr
1	Quinquaud	1888	Folliculitis decalvans	274
2	Milian et al.	1908	Lepra	231
3	Dreuw	1910	Alopecia parvimaclata	92
4	Keller	1911	Lues III	181
5	Carrucio	1913	Pedunculosis capitis	57
6	Scholtz	1914	Lupus erythematodes	301
7	Graham Little	1915	Folliculitis decalvans et atrophicans ("Lassueur-Graham Little-Syndrom")	135
8	Förster	1918	Ichthyosis vulgaris	110
9	Dore	1920	Lichen planus	88
10	Dowling	1925	Lichen planopilaris	89
11	Siemens	1926	Keratosis follicularis spinulosa decalvans	309
12	Dreyer	1928	Acne decalvans	95
13	Santaloff	1929	Lupus erythematodes	295
14	Dahlenburg	1940	Alopecia postfavosa	75
15	Ellis	1941	Lichen planus et acuminatus (Feldman)	103
16	Saupe	1941	Verkalkung der Kopfhaut	296
17	Miescher	1944	Chondrodystrophie Typus Morgnino und follikuläre Atrophodermie	229
18	Gaté	1946	Lichen ruber atrophicans	120
19	Curth	1949	Chondrodystrophia calcificans congenita	73
20	Ronchese	1949	Adenocarcinom-Metastase	283

Fortsetzung Tabelle 6.1

Nr	Autor	Jahr	Erkrankung	LitNr
21	Degos et al.	1950	Sclérodemie en coup de sabre	80
22	Carney	1951	Incontinentia pigmenti (Bloch-Sulzberger)	54
23	Degos et al.	1951	Keratosis pilaris	81
24	Degos et al.	1951	Pityriasis	81
25	Degos et al.	1951	White-spot-disease	81
26	Pierini et al.	1954	Lichen ruber planus und Onychatrophie	262
27	Bluefarb et al.	1955	Sarkoidose	30
28	Friederich	1959	Herpes zoster gangraenosus	113
29	Friederich	1959	Dermatitis herpetiformis Duhring	113
30	Friederich	1959	Epidermolysis bullosa hereditaria dystrophicans	113
31	Stevanovic et al.	1959	Ichthyosis congenita	318
32	Williams	1959	Necrobiosis lipoidica	348
33	Delacrétaz et al.	1960	Keratosis follicularis rubra atrophicans	85
34	Dietz et al.	1960	Hyperostosis calvariae diffusa und Ostitis condensans ilei	86
35	Lynfield	1960	Psoriasis	213
36	Hering	1961	Hemiatrophia faciei	154
37	Alteras	1962	Trichophytie durch Trichophyton verrucosum	6
38	de Graciansky et al.	1963	Acrodermatitis chronica atrophicans	133
39	Juon	1966	Alopecia mucinosa	174
40	Juon	1966	Tuberculose	174
41	Juon	1966	mechanische Traumen	174
42	Juon	1966	Ulerythema (Meneghini)	174
43	Orfanos	1966	Morbus Pringle (?)	251
44	Pambor	1969	Mycosis fungoides	254
45	Témime et al.	1969	Lichen pigmentosus	325
46	Bureau et al.	1971	Mastocytosis	49

Fortsetzung Tabelle 6.1				
Nr	Autor	Jahr	Erkrankung	LitNr
47	Pinol Aguade et al	1971	Porphyria cutanea tarda	268
48	Stewart et al.	1971	bullöses Pemphigoid	320
49	Happle	1977	x-gekoppelte Chondro- dysplasia punctata	149
50	Goerz et al.	1979	Dyskeratosis follicu- laris (Darier)	125
51	Goerz et al.	1979	Lyell-Syndrom	125
52	Noble et al.	1979	Syringome	244
53	Weidner et al.	1979	Lichen ruber ulcerosus (dystrophicans)	343
54	Madeja	1980	Aplasia cutis congenita	219
55	Manzke et al.	1980	x-chromosomal dominante Chondrodysplasia punctata	222
56	Runne	1980	Papillomatose und Pso- riasis	289
57	Thivolet et al.	1981	Mastocytosis und Aneto- dermie	327
58	Brinkmann	1982	Ichthyosis congenita lar- vata sive mitis	43
59	Beiglböck	1984	Atrophoderma idiopathica progressiva Pasini-Pierini	24
60	Braun-Falco et al.	1984	Sklerodermieformes Basa- liom	40

6.2 Klinische Aspekte der kongenitalen ÉTATS PSEUDO- PELADIQUES

6.2.1 Ichthyosis-Formen

3 einem unterschiedlichen Vererbungsmodus folgende Ichthyosis-Formen können einen ÉPP hervorrufen; es handelt sich um die x-chromosomal rezessiv vererbte Ichthyosis vulgaris, die autosomal rezessiv und die x-chromosomal dominant vererbte Ichthyosis congenita (358).

Die Ichthyosis-typischen Schuppungen (123) am Körper werden i.a. bald nach der Geburt bemerkt, während sich die Alopezie meistens erst spät - auch im Zeitraum der Pubertät - manifestiert.

Die Alopezie, für die der Name "Alopecia ichthyotica" (368) vorgeschlagen wurde, betrifft bevorzugt die Scheitelregion. Sie ist prinzipiell atrophisch, nicht völlig scharf begrenzt und meistens multilokulär.

Weitere Effloreszenzen am Capillitium sind stark schuppende Areale (221, 318).

Hornhauttrübungen komplizieren selten die Ichthyosis vulgaris, während (Kap. 6.4) die Ichthyosis congenita-Formen mit vielen krankhaften Veränderungen (z.B. Knochendeformationen, kardiovaskuläre Fehlbildungen) einhergehen (43).

Typische histologische Aspekte werden in Kap. 6.6.4 aufgeführt.

6.2.2 Incontinentia pigmenti (Bloch-Sulzberger)

Ein x-chromosomal dominanter Erbgang wurde vermutet. Das Gen wirkt i.a. letal, so daß das weibliche Geschlecht eindeutig bevorzugt ist. Betroffene Jungen sollen öfter einem Klinefelter-Genotyp zugehören (125), können aber auch genetisch unauffällig sein (299).

Die Krankheit manifestiert sich in den ersten Lebenswochen, bereits dann kann sich die Alopezie abzeichnen (73). Insgesamt ist ein Haarverlust mit 81 - 91 % (55) sehr häufig. Allerdings erscheint er in nur 1/4 bis 1/5 der Fälle im Sinne eines ÉPP (54).

Betroffen ist bevorzugt die Scheitelregion. Die alopezi- schen Bezirke müssen nicht unbedingt klinisch eindeutig atrophisch erscheinen. Sie tauchen i.a. multipel auf und sind später hyperpigmentiert.

Das Endstadium ist im histologischen Bild durch einen üblichen, "ausgebrannten Zustand" charakterisiert, wobei die Pigmentinkontinenz allerdings auffällt.

Daneben liefern Anamnese (dreiphasiger Verlauf) und Inspektion des restlichen Integumentes weitere Hinweise für die dem ÉPP zugrundeliegende Erkrankung.

Am Körperstamm sind im dritten Stadium der Incontinentia pigmenti nur noch schwach atrophische, braune Pigmen-

tationen zu erkennen, die nicht unbedingt den Primäreffloreszenzen folgen, also am Kopf fehlen können. Zahn-, Augen-, Knochen-, Herz- und Gefäßanomalien gehen einher.

6.2.3 Chondrodystrophie-Formen

Happle (149) teilte die Chondrodystrophie auf in:

- rhizomeler Typ
- Conradi-Hünemann-Typ
- x-gekoppelte Chondrodysplasia punctata
(x-chromosomal dominant nach 222)

Insbesondere bei letztem Typus sollen PPB-artige Alopezien üblich sein. Dies bestritten Goerz und Kind (125), welche die autosomal rezessive Form des Conradi-Hünemann-Syndroms als Ursache eines ÉPP bezeichneten.

In 50 % der Fälle wurden narbige Alopezien festgestellt (65), wobei sie nicht immer die PSEUDOPELADE imitieren. Auch Augenwimpern und -lider können diffus gelichtet sein. Am Körper fällt eine follikuläre Atrophodermie auf (229), kombiniert mit dieser existieren oft ichthyosiforme Schuppungen.

Die histologische Untersuchung weist am Capillitium i.a. völlig unspezifische Zustände auf (73).

Das Syndrom ist aber anhand der internistischen Befunde (Kalzifikationsstörungen, Dysproportionierung usw.) kaum zu verkennen.

6.2.4 Keratosis follicularis spinulosa decalvans

Die Erkrankung - auch Keratosis pilaris decalvans genannt - wird x-chromosomal dominant vererbt (362).

Schon 1926 wies der Erstbeschreiber Siemens (309) auf die Ähnlichkeit zur PPB hin: "Es handelt sich um ein Krankheitsbild, das klinisch (...) der Pseudopelade Brocq's nahesteht."

Die möglicherweise auftretenden Augenveränderungen wie Conjunctivitis, Keratitis oder Hornhauttrübungen (362) sind nicht auffällig.

Typisch sind die häufig am Stamm und den Extremitäten (Streckseiten) vorkommenden follikulären Hyperkeratosen und Follikelatrophien, auch zusätzlicher Haarverlust der Augenbrauen wurde beschrieben (277).

Keine der Regionen des behaarten Kopfes scheint von den follikulären Hyperkeratosen mit konsekutiver Entzündung, die in eine Atrophie mündet, bevorzugt betroffen zu sein.

Rötung ist neben der Schuppung und den follikulären, keratotischen Veränderungen ein üblicher Befund im Bereich der Alopezieherde (197).

Die Hornpfropfen fallen in Kombination mit einer allgemein hyperkeratotischen Epidermis im histologischen Präparat besonders ins Auge. Alle anderen Veränderungen sind eher unspezifischer Natur.

14,6 % (Tab. 3.12) aller ÉPP wurden als Keratosis pilaris decalvans bezeichnet. Viele Autoren sprachen einfach von "follikulären Keratosen" oder "hornartigen Kegeln".

Die Abgrenzung zu Fällen banaler Keratosis pilaris oder Keratosis spinulosa ("Lichen spinulosus") muß klar gezogen werden. Letztere, obgleich nicht zur Atrophie und Haarausfall führend, und deren Koinzidenz mit PPB unbestritten bleibt, wurden von einigen Autoren (z.B. 83) als Ursache eines ÉPP herangezogen. Dadurch sank der in solchen Darstellungen angegebene Prozentsatz idiopathischer Fälle von PPB beträchtlich.

Auf eine Keratosis follicularis spinulosa decalvans deuten insbesondere:

- Auftreten der Erkrankung im frühen Kindesalter
- Anamnese bezüglich follikulärer Hyperkeratosen in jungen Jahren positiv
- Augenerkrankungen
- stark ausgeprägte follikuläre Hyperkeratosen und Follikelatrophien am restlichen Körper mit diffuser Alopezie.

6.2.5 Andere kongenitale Formen

2 weitere Dermatosen werden immer wieder im Zusammenhang mit der PPB ventiliert, die Epidermolysis bullosa hereditaria dystrophica und die Dyskeratosis follicularis DARIER.

Insbesondere der autosomal rezessive Typ der Epidermolysis bullosa hereditaria dystrophica (Hallopeau/Siemens) führt nicht selten zu PSEUDOPELADE-artigen Alopezien am behaarten Kopf (40, 125).

Die Alopezie wird nicht in jedem Fall zur Gruppe der ÉPP zu rechnen sein (122).

Die oft zitierte Arbeit Weltons (345) charakterisierte die Alopezieherde der Dyskeratosis follicularis als "numerous greasy, horny, papulofollicular lesions."

Die Bezeichnung "schmierig-hornartig" entspricht nicht den Kriterien des PSEUDOPELADE-Zustandes.

Probleme der Abgrenzung zur PPB sollten wegen der Eindeutigkeit des klinischen und des histologischen Bildes nicht entstehen.

Eine Beziehung der Dyskeratosis follicularis zur Gruppe der ÉPP wird somit abgelehnt.

6.3 Klinische Aspekte der erworbenen ÉTATS PSEUDOPELADIQUES

Nur folgende Erkrankungen können als differentialdiagnostisch abzugrenzende, erworbene Krankheitsbilder anerkannt werden:

6.3.1 Lichen ruber-Gruppe

6.3.1.1 Einteilung der Lichen ruber-Gruppe

Aufgrund der nicht am behaarten Kopf auftretenden Läsionen und des histologischen Befundes der Kopfherde wird die Lichen ruber-Gruppe bezüglich des ÉPP in 3 Untergruppen getrennt, die in Tab. 6.2 beschrieben werden.

In der dann folgenden Abbildung werden die einzelnen

Diagnoseschritte nachgezeichnet.

Tabelle 6.2 Die Einteilung der Lichen ruber-Gruppe

Parameter	Lichen ruber planus - EPP-Form	Lassueur-Graham Little-Syndrom	Lichen ruber follicularis decalvans (Lichen planopilaris)
Alopezie	ÉTAT PSEUDO-PELADIQUE	ÉTAT PSEUDO-PELADIQUE	ÉTAT PSEUDO-PELADIQUE
Histologie	PSEUDOPELADE-Zustand oder typischer Lichen ruber mit eher bandförmigen Infiltrat	PSEUDOPELADE-Zustand oder Lichen ruber mit eher follikelbetontem Infiltrat	Lichen ruber follicularis mit follikelbetontem Infiltrat
Integument	unauffällig (bei LR-Histologie) oder Lichen ruber planus (bei unspezifischer Histologie), auch isoliert an den Schleimhäuten	I: Lichen ruber follicularis und nicht-narbige Alopezie - Axilla und/oder Mons pubis II: wie I, aber ohne die nicht-narbige Alopezie (inkompletter Typ)	unauffällig oder Lichen ruber planus

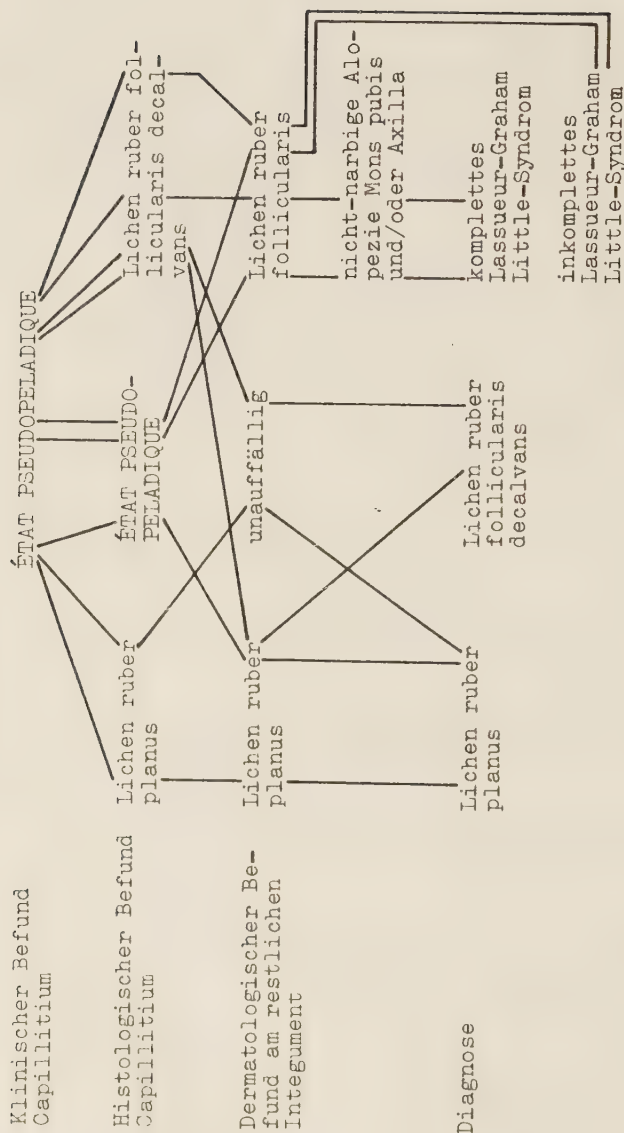
6.3.1.2 Wertung der in Kapitel 2 untersuchten Fälle

Klinische Aspekte

Wie auch bei PPB scheint die Temporalregion erheblich seltener betroffen zu werden als alle anderen, eine deutliche Bevorzugung der Scheitel- und Parietalregion lag vor.

Die alopezischen Flecken bleiben i.a. klein; extrem große Plaques (8) sind Ausnahmen.

Diese sind meistens gerötet. Ein Befund, der mit der durchschnittlich relativ kurzen Erkrankungsdauer einhergeht.



Zur Einteilung der fPP im Rahmen der Lichen ruber-Erkrankungen

In knapp 60 % der Fälle wiesen weitere Effloreszenzen am Capillitium auf die zugrundeliegende Erkrankung hin. Schuppung war bei fast der Hälfte der Patienten zu beobachten. Dieser Prozentanteil lag erheblich über dem der PPB-Erkrankten.

Juckreiz wurde von einer Minderheit angegeben (292). Insofern steht der Lichen ruber des behaarten Kopfes dem des restlichen Integumentes entgegen.

Alters- und Geschlechtsverteilung

Den mit Abstand größten relativen Anteil des männlichen Geschlechts aller EPP zeigte die Gruppe der LR-Erkrankungen. Das Verhältnis der Frauen zu den Männern betrug etwa 3:2. Diese Relation entspricht der für alle Lichen ruber-Dermatosen (am gesamten Integument) ermittelten (162). Nach (162) sind

- 0,8 % aller LR-Erkrankungen LGLS,
- 1,3 % LRFD des Kopfes und
- 0,26 % LRP des Kopfes (0,5 % nach (220)).

Die Altersverteilung war charakterisiert durch einen deutlichen Anstieg jenseits des 30. Lebensjahres. Degos et al. (84) gaben an, 68 % der Patienten seien älter als 40 Jahre. Dies entspricht exakt dem Ergebnis vorliegender Untersuchung.

Weitere dermatologische Aspekte

Bei 38 % der LR-Erkrankten lag der Kopfherd isoliert vor (Abb. 2.17). 62 % der Patienten hatten noch an anderer Stelle typische LR-Effloreszenzen (57 % im Sinne eines LRP, 43 % im Sinne des LRFD).

Bei 2 Patienten lagen isolierte Mundschleimhautveränderungen vor (9,5 %). Das sind 1,4 % der 142 Gesamtfälle. Es erscheint deswegen sinnvoll, bei jeder unklaren PPB die Inspektion der Mund- und Genitalschleimhäute nicht zu vergessen.

Veränderungen der Fußnägel im Sinne eines ulzerierenden LR wurden nachgewiesen. Darstellungen ähnlicher Fälle finden sich recht häufig (71, 100, 343). Even-

tuell handelt es sich um ein Syndrom.

Einen Bezug des LGLS (und der auftretenden narbigen Alopezie) zur Psoriasis wurde hergestellt (107); auch Koinzidenz des Syndromes mit Lichen pigmentosus wurde beschrieben (367).

Laboratoriumsbefunde und andere Aspekte

Alle Laboratoriumsbefunde fielen erwartungsgemäß, von zu vernachlässigenden Ausnahmen abgesehen, normal aus. Auch die internistischen Befunde sind in keinem Fall besonders hervorzuheben.

Immunfluoreszenzuntersuchungen

Wenngleich (Kap. 4) einige der positiven DIF-Untersuchungen PPB-Kranker einem zugrundeliegenden LR zugeschrieben werden, konnte nur auf 3 DIF-Testungen bei Patienten mit histologisch abgesichertem LR zurückgegriffen werden - in allen Fällen mit positivem Ergebnis. Die Ablagerungen an der BMZ waren zu 2/3 (fein)granulärer IgM-Natur. In allen 3 Fällen konnten cytoïd bodies nachgewiesen werden.

Diese Ergebnisse deckten sich mit denen vorhergehender Untersuchungen (1, 58).

Des weiteren wurden Fibrinablagerungen (1), cytoïd bodies im und um den Haarfollikel (169) und perifollikuläre IgM-Ablagerungen (165) beobachtet.

Vor kurzem wurde eine indirekte Immunfluoreszenz bei LRP versucht. Ob dieser Test, der sich durch eine besonders hohe Spezifität ausweisen soll (247), der ein "lichen planus specific antigen" im Str. granulosum und Str. spinosum nachweist, Fälle idiopathischer und grenzwertiger PSEUDOPELADEN aufzuklären hilft, wird zu prüfen sein.

Haarwurzelstatus-Befunde

Bei nur 5 Untersuchungen wurde häufiger falsch negativ ein Normalbefund als richtig positiv ein pathologischer Befund diagnostiziert. Zudem waren 40 % der Trichogramme völlig normal.

Die Haarwurzelstatus-Bestimmung scheint bei LR-Erkrankungen keine spezifische Bedeutung zu besitzen.

Therapie

Die Therapie mit lokal aufgetragenen Kortikoiden scheint ähnlich der PPB in etwa der Hälfte der Fälle ein Fortschreiten der Erkrankung zu verhindern.

6.3.1.3 Definierende Darstellung

Die klinischen Aspekte der Läsionen am Capillitium sind von denen idiopathischer PPB nur schwer zu unterscheiden: "In the scalp the disease (Lichen ruber planus) may progress to an end stage that appears clinically and histologically indistinguishable from the pseudopelade of Brocq (7)."

Dies diene vielen als Argument für die "lichenoide Natur" der PPB (Kap. 1), die wegen der Vielschichtigkeit des Phänomens PPB als simplifizierend abgelehnt werden muß.

Bezüglich des ÉTAT PSEUDOPELADIQUE ist die Gruppe der Lichen ruber-Erkrankungen wie folgt zu charakterisieren:

- circa 20 % aller ÉPP inklusive der PPB gehören zur Gruppe der LR-Dermatosen
- circa 54 % aller ÉPP gehören zur LR-Gruppe
- Frauen : Männer wie 3 : 2
- etwas mehr als 50 % erkranken an LRP, etwas weniger an LRFD
- das LGLS ist eher selten
- die Patienten gehen früher zum Arzt als bei PPB, im Durchschnitt 2,5 Jahre nach Manifestation
- die histologische Befunderhebung stellt die wichtigste diagnostische Methode dar
- ÉPP aufgrund LR-Dermatosen sind im Kindesalter extrem, im jugendlichen Alter sehr selten
- Manifestation häufig ab dem 35. Lebensjahr
- keine eindeutigen Prädilektionsstellen; Scheitel und Parietalregion scheinen bevorzugt betroffen zu sein

- die fleckig-befallenen Areale sind eher klein
- Atrophie, Rötung, Schuppung und follikuläre Hyperkeratosen sind häufig (und öfter als bei PPB) anzutreffen
- die Öffnungen der Haarfollikel fehlen vollkommen
- typische LRP- oder LRFD-Effloreszenzen fehlen am Kopf
- Juckreiz kommt in 1/3 der Fälle vor, deutlich häufiger als bei PPB
- andere subjektive Symptome wie Schmerz und Brennen können auftreten
- 2/3 der Erkrankten haben typische LRP- (55 %) oder LRFD-Effloreszenzen (45 %) am Körper
- auch isolierter Mundschleimhautbefall ist nicht selten
- Laboratoriumsbefunde und internistische Aspekte bleiben unauffällig
- DIF-Untersuchungen bei durch histologische Begutachtung vorselektierten Fällen erbringt regelmäßig positive Ergebnisse: IgM-Ablagerungen an der BMZ, sowie cytoïd bodies und eventuell perifollikuläre Ablagerungen
- DIF-Untersuchungen idiopathischer PPB können in weniger als 20 % einen verborgenen LR aufdecken
- Haarwurzelstatus-Befunde tragen nicht zur Diagnose bei
- etwa jede zweite topische Kortikoidtherapie führt zum Stillstand der Erkrankung

6.3.2 Lupus erythematoses chronicus discoides

Ein viszeraler (systemischer) Lupus erythematoses führt offenbar nicht zu PSEUDOPELADE-artigen Veränderungen. Im historischen Interesse weit hinter den LR-Dermatosen zurückgeblieben (Kap. 1.2), sind Einzelkasuistiken sehr rar. In Sammelkasuistiken dagegen stellt DLE i.a. die zweitgrößte Gruppe der ÉPP dar.

6.3.2.1 Wertung der in Kapitel 2 untersuchten Fälle

Klinische Aspekte

Auffallend war erneut die Aussparung der Temporalregion. Eine wirklich bevorzugte Region fand sich nicht.

Die Fleckengröße der betroffenen Herde blieb uneindeutig; die Atrophie trat dagegen - zumindest in etwas älteren Arealen - unzweideutig auf (96).

Blaes (28) erschien die Narbe des DLE stärker atrophisch als die der PPB.

Auch die Rötung der betroffenen Gebiete ist typisch und kam in einer so hohen Frequenz (90 %) wie bei keinem anderen ÉPP vor.

Pigmentveränderungen existieren ebenfalls (317) am Capillitium, was zu 10 % bei unseren Fällen gesehen wurde. Follikuläre Hyperkeratosen waren häufiger als bei PPB und etwas seltener als bei ÉPP aufgrund einer LR-Dermatose.

Schuppung scheint eine typische Begleiterscheinung des sich als ÉPP manifestierenden DLE zu sein (52). Im Gegensatz zu allen anderen ÉPP und zur PPB selbst, waren noch zu einem Großteil die Öffnungen der Haarfollikel - vereinzelt - zu sehen.

Die Haare waren stets unverändert. Sogenanntes "Lupus hair" (4) wurde nicht beschrieben.

Alters- und Geschlechtsverteilung

Der weitaus größte relative Anteil des weiblichen Geschlechtes fand sich bei ÉPP aufgrund eines DLE. Frauen waren 9mal häufiger betroffen als Männer.

Die Erkrankung manifestierte sich schwach gestreut zwischen dem 30. und 60. Lebensjahr. Das durchschnittliche Manifestationsalter betrug knapp 48 Jahre.

Kinder und Jugendliche blieben verschont.

Weitere dermatologische Aspekte

Erheblich häufiger als bei LR-Betroffenen manifestierte sich der DLE ausschließlich am behaarten Kopf (70 %).

Nur in 30 % wurden weitere, typische DLE-Effloreszenzen am restlichen Integument gefunden.

Daraus läßt sich die überragende Bedeutung der histologischen und immunhistologischen Untersuchungen ersehen, die bei unspezifischen Erscheinungen am Capillitium

dennoch zu einer hohen Aufklärungsquote führten.

Laboratoriumsbefunde und andere Aspekte

Den kutanen, mit Vernarbung einhergehenden Veränderungen folgend, konnten keinerlei hämatologische, serumchemische, internistische oder sonstige Anhalte für eine systemische Beteiligung ausgemacht werden.

Immunfluoreszenzuntersuchungen

Jordon (169) stellte als Besonderheit des Immunfluoreszenzmusters eines mit narbiger Alopezie einhergehenden DLE viele granuläre Immunglobulin- und Komplementablagerungen an den Verbindungen zwischen Haarfollikel und Dermis dar, die neben typischen BMZ-Ablagerungen existierten.

Diese Verteilung konnte anhand vorliegender Arbeit nicht bestätigt werden.

2 der 5 DIF-Untersuchungen (Kap. 2.7) konnten als typische DLE-Muster mit IgG- und Komplementablagerungen angesehen werden (66). Die restlichen 3 Befunde waren relativ uncharakteristisch, 1 hiervon entsprach dem Muster von LR. Aufgrund der klinischen und histologischen Ergebnisse war jedoch die Diagnose DLE gerechtfertigt. Dasgleiche Phänomen beschrieb Abell (1).

Andere (58) konnten mit Hilfe der DIF-Diagnostik in 3,6 % der histologisch uncharakteristischen (PPB) Befunde einen verborgenen DLE aufdecken.

Haarwurzelstatus-Befunde

Nur 4 Bestimmungen können keine fundierten Aussagen ermöglichen. Es scheinen zumindest die Haare in lädierten Regionen einer Telogenisierung zuzuneigen.

6.3.2.2 Definierende Darstellung

Typische Befunde des ÉPP aufgrund von DLE sind:

- circa 13 % aller ÉPP inklusive PPB sind DLE
- circa 38 % aller ÉPP sind auf einen DLE zurückzuführen
- Frauen sind mehrfach häufiger betroffen als Männer
- systemischer Lupus erythematoses führt nicht zu einem ÉPP

- die Patienten gehen etwa so spät zum Arzt wie die an PPB erkrankten, nämlich im Durchschnitt 5 Jahre nach Manifestation
- die histologische Untersuchung stellt die wichtigste diagnostische Methode dar
- die Erkrankung kommt bis zum jungen Erwachsenenalter praktisch nicht vor und tritt häufig ab dem 30. bis 60. Lebensjahr auf
- keine eindeutigen Prädispositionsstellen: Mehr als 2 Regionen werden nicht selten zugleich betroffen
- keine bevorzugte Fleckengröße
- Atrophie ist sehr häufig, Rötung als typisch zu bezeichnen und häufiger als bei allen anderen ÉPP, ebenso Schuppung der Läsionen
- follikuläre Hyperkeratosen sind seltener als bei ÉPP aufgrund von LR-Dermatosen
- die Öffnungen der Haarfollikel fehlen oft nicht oder nicht vollständig
- typische DLE-Effloreszenzen fehlen am Capillitium
- Laboratoriumsbefunde und internistische Aspekte sind unauffällig
- DIF-Untersuchungen bei durch histologische Begutachtung vorgeordneten Fällen erbringt fast immer positive Anhalte: Übliche IgG-Ablagerungen an der BMZ sind nicht zwingend, eher finden sich unspezifische IgM-Ablagerungen
- DIF-Untersuchungen idiopathischer PPB decken sehr selten einen verborgenen DLE auf
- Haarwurzelstatus-Befunde ermöglichen kaum Fortschritte der Diagnostik

6.3.3 Sclerodermia circumscripta

Die umschriebene, nicht-systemische Form manifestiert sich in verschiedenen Varianten, als

- Sclerodermie en coup de sabre (307)
- Sclerodermie en bandes (80)
- Sclerodermie en plaques (249).

Alle entstehen bevorzugt in der Scheitelgegend. Von den wenigen in extenso dargestellten, sowie den 2 eigenen Fällen ausgehend, muß eine deutliche Bevorzugung des weiblichen Geschlechts angenommen werden.

Patienten sind öfter im jüngeren Alter (307) betroffen. I.a. wird der Patient erst vorstellig, wenn das typische, anfängliche, subakute Erythem bereits verblaßt ist und zur weiß-gelblichen Induration geführt hat.

Die alabasterfarbene, wachsartig glänzende, harte Platte, die mit der Unterfläche verbacken ist, wird meistens beschrieben (80). Der "lilac ring" fehlt häufig (28), nicht jedoch De- oder Hyperpigmentierungen (307).

Die Flecken sind deutlich atrophisch, üblicherweise scharf begrenzt und nicht polyzyklisch.

Die Diagnose wird bei bandenförmiger Ausdehnung durch die sagittale Richtung der Flecken erleichtert, die zudem oft nicht auf die behaarte Kopfhaut beschränkt bleibend, die Stirn miterfassen. Die kleinfleckige Form dagegen wird auch im Endstadium eher durch die histologische Begutachtung aufzuklären sein.

Im Gegensatz zu anderen ÉPP kommt die Krankheit meist selbst zum Stillstand, so daß sich eine Therapie erübrigt.

Der Verdacht auf eine dem ÉPP zugrundeliegende Sklerodermie zwingt zu einer subtilen Diagnostik, um eine nicht ausschließbare systemische Beteiligung aufzudecken (125). Die Prognose ist dann vom jeweiligen Krankheitsverlauf abhängig.

6.3.4 Folliculitis decalvans (Quinquaud)

Atypische Formen der Folliculitis decalvans (324) imitieren die PPB nicht, typische dagegen stellen die differentialdiagnostisch am schwersten abzugrenzenden Fälle dar (31).

Einige Autoren meinten, Übergänge zwischen der Folliculitis decalvans und der PPB erkannt zu haben (128, 129, 329). Gottron (129) schrieb, "daß Pseudopelade Brocq

und Folliculitis decalvans keine getrennten Krankheitseinheiten sind, sondern daß sie nur gradmäßige Differenzen ein und desselben Krankheitszustandes sind."

Die Prädispositionsstellen der Folliculitis decalvans sind die Scheitelregion und der Bereich der Haargrenzen. Häufig wird sie in occipitalen Gebieten beobachtet (2).

Sie manifestiert sich zu mehr als 2/3 zwischen dem Alter von 5 bis 35 Jahren; ein Gipfel liegt zwischen 15 bis 20 Jahren.

Frauen sind etwas früher und erheblich häufiger betroffen als Männer (2,4 : 1) (2).

Am Rand der involvierten Areale entstehen Pusteln, die, selten durch hyperkeratotische Auflagerungen verdeckt, nach wenigen Wochen zum Verlust des zentralen Haares führen. Kleine Schuppen und punktförmige Rötungen treten seltener auf. Die Alopezieflecken konfluieren kaum; sie sind unregelmäßig verstreut und narbig. Einzelne Haare bleiben in den runden bis ovalen Herden erhalten, was jedoch auch bestritten wurde (201).

Subjektive Beschwerden werden selten beschrieben. Der chronische Prozeß ist therapeutisch schwer beeinflussbar.

Der entscheidende Unterschied zur PPB besteht in der Art des entzündlichen Vorganges. Die PPB ist den Perifollikulitiden, die Quinquaudsche Dermatoze den Follikulitiden zuzurechnen (Kap. 6.5.4).

Nach Abheilung des Prozesses fehlen die Pusteln. Eine Trennung zur PPB ist dann, außer unter Zuhilfenahme brauchbarer anamnestischer Daten, unmöglich, da nicht nur dem klinischen, sondern auch dem histologischen Bild im Endzustand jegliches Charakteristikum fehlt. Im ätiologischen Zusammenhang werden Staphylokokken-Infekte - hämolysierender Staphylococcus aureus - (324), aber auch chronische Soorinfekte (364) diskutiert.

6.3.5 Alopecia parvimaclata (Dreuw)

1910 beschrieb Dreuw (91,92) eine Alopezie, deren Genese bis heute unklar blieb. Der Erstbeschreiber ging von

einer ansteckenden Erkrankung aus, deren Erreger noch nicht gefunden worden sei (93).

Kruspe (192) meinte, es handele sich "um abgeschwächte Formen der Mikrosporie verschiedenen Grades."

Gay Prieto (121) setzte sie mit der PPB gleich und Friederich (113) schließlich trennte sie klar von der PPB ab und wollte sie "als Folgezustand gehäuft auftretender, mit Narben abheilender banaler Follikulitiden (...) betrachten." |

Dreuw beobachtete die Krankheit ausschließlich bei Jungen, die gemeinsam wenige Schulen besuchten.

Die Alopecia parvimaclata entstand innerhalb weniger Wochen bis Monate ohne sichtbare Zeichen von Entzündung oder Follikulitis, ohne subjektive Symptome außer schwachem Juckreiz.

Ein nicht-narbiges Anfangs- konnte von einem narbigen Endstadium getrennt werden, welches in 10 % der Fälle entstand.

Festhaftende Schuppen zeichneten die ovalen bis runden, multipel auftretenden Herde ebenso aus wie unscharf begrenzte Ränder und teilweise bleibende Haare.

Histologische Untersuchungen lagen nicht vor. Dreuw gab an, bakteriologische und mykologische Zuchtungsversuche ohne Erfolg durchgeführt zu haben.

Ein Großteil der Fälle gelangte zu einer restitutio ad integrum. Dreuw schloß, die vorliegenden Fälle stellten das Anfangsstadium der PPB dar, die bevorzugt - als Alopecia parvimaclata - Jugendliche befallen und beim Erwachsenen dann im bekannten atrophischen Endstadium - als PPB - vorliege.

Der Alopecia parvimaclata ähnliche Erkrankungen, die ebenfalls z.T. mit einer Atrophie enden sollten, wurden beschrieben (33, 207).

1915 ging Bowen (34) auf die von ihm 16 Jahre zuvor publizierten Fälle ein. Die betroffenen Mädchen blieben unter seiner Obhut; alle (scheinbar) atrophischen, alopezischen Flecken zeigten nach einiger Zeit kräftigen

Haarwuchs.

Ob den Dreuwschen Patienten ebensolches widerfahren war, ist nicht mehr aufzudecken.

Völlige Wiederbehaarung ohne Atrophie wurde immer wieder beschrieben (159, 161).

Daß die oft zitierte Alopecia parvimaclata als Differentialdiagnose zur PPB zurecht besteht, wird somit angezweifelt. 4 Punkte sprechen neben der extremen Seltenheit nach 1950 gegen eine Ähnlichkeit:

Die Alopecia parvimaclata

- tritt praktisch nur bei Kindern auf
- führt höchstwahrscheinlich nicht zu einer dauerhaften Atrophie
- zeigt keine persistierende Haarlosigkeit, vielmehr wachsen die Haare i.a. schnell nach
- ist aufgrund des endemischen Auftretens vermutlich kontagiöser Natur.

6.3.6 Alopecia postfavosa

Nach der Einführung wirkungsvoller Antimykotika wurden Spätphasen der Infektion mit Trichophyton Schoenleini immer seltener beobachtet, nur noch sporadisch treten Fälle auf (185).

"Die rein alopezische Form ähnelt sehr stark der Pseudopelade Brocq." (170)

Die mit Haarausfall einhergehende Form wurde als Alopecia postfavosa (172) oder Favus cicatricans (170) bezeichnet. Die Erkrankung wird i.a. im Kindesalter erworben (185) und führt innerhalb vieler Jahre bis einiger Jahrzehnte zur Alopezie, die Arndt (10) so beschrieb: Die Herde sind scharf begrenzt. Trockene, glanzlose Haare bleiben in den involvierten Arealen bestehen, sind allerdings leicht epilierbar.

Perfollikuläre, kleinste, verkrustete Schuppen werden ebenso beobachtet wie follikuläre Keratosen und peripiläre Röte. Linsengroße, schüsselförmige, gedellte, schwefelgelbe Schildchen, sogenannte Scutula, die aus epi-

theliale Detritus und Pilzmyzel bestehen, können diagnostiziert werden.

Im Endstadium erscheint die Haut deutlich atrophisch-narbig. Eine Therapie in dieser Phase ist wenig erfolgversprechend (53), kann aber ein eventuelles Fortschreiten verhindern.

Die Diagnose wird durch 4 Kriterien erleichtert:

- Beginn im Kindesalter (172)
- grüne Fluoreszenz im Woodlicht
- "Tarses faviques" im Kalilaugenpräparat (170)
- kultureller Erregernachweis

Die Erfolgsquote des Nachweises im Woodlicht wurde mit 100 % angegeben, auch der Erregernachweis gelang teilweise bei Infektionen, die mehr als 50 Jahre bestanden (53).

6.3.7 Alopecia neoplastica

Eine Rarität stellen Metastasen innerer Tumoren dar, die sich am Kopf als ÉPP manifestieren.

14 % aller Hautmetastasen besiedeln den Kopf. Sie sind sehr selten: Nur bei 0,02 % aller histologischen Befunden wurden sie festgestellt (60).

Die erste Beschreibung stammt von Ronchese (283) aus dem Jahr 1949, als er im Rahmen einer Fallbeschreibung schrieb: "the (...) diagnosis could have been pseudopelade."

Als Primärtumoren der ÉPP-Metastasen wurden bisher ausschließlich Mamma-Adenocarcinome genannt. Die anderen potentiell Hautmetastasen setzenden Tumoren bevorzugen offensichtlich nicht das Capillitium oder phänokopieren die PPB nicht.

Der Aufdeckung der zugrundeliegenden Primärerkrankung kommt hier besondere Bedeutung zu: Selten werden die Hauterscheinungen vor dem Carcinom entdeckt (18). Dies muß allerdings als Ausnahme gewertet werden (17, 82, 98).

6.3.8 Andere erworbene Formen

6.3.8.1 Sarkoidose (Morbus Boeck)

Golitz et al. (126) haben 1973 die Beziehungen zur gra-

nulomatösen Systemerkrankung Sarkoidose bearbeitet und bis dahin nur 13 zuvor veröffentlichte Fälle gefunden, deren teilweise Beziehungen zur PPB sie nicht abstreiten konnten.

Die Häufigkeit des allgemeinen Hautbefalls bei Sarkoidose wird mit 32 bis 36 % angegeben (13).

Einer der 3 von Bluefarb et al. (30) vorgestellten Fälle erinnerte deutlich an einen ÉPP, auch Bakers (16) Kasuistik ist hier einzuordnen.

Sauter (297) schließlich stellte die klinische Ähnlichkeit zum DLE heraus.

Der typische histologische Befund, serologische Veränderungen (13), systemische Beteiligung und die Kveim-Reaktion führen immer zur Erkennung des sekundären Charakters des ÉPP.

6.3.8.2 Necrobiosis lipoidica

Im akuten Stadium dürften die PPB-untypischen bräunlichen, teilweise randständig livid-verfärbten Flecken keine diagnostische Verwechslung zur PPB ermöglichen. Alte Alopezieherde dagegen sind atrophisch und gelb-weiß gefärbt.

Nur wenige Fallbeschreibungen liegen vor (125). Nur der von Williams (348) dargestellte Fall bleibt als ÉPP zu bezeichnen.

Offensichtlich manifestieren sich nur wirkliche Ausnahmen im Sinne eines ÉPP, die aufgrund der eindeutigen Histologie und der immer gleichzeitig existierenden Hautherde gut diagnostizierbar sind.

6.3.8.3 Weitere Erkrankungen

Bei einigen Patienten wurde eine Lues III entdeckt. Sie lokalisiert sich am behaarten Kopf zu 3,3 % (305). Ein klinisch die PPB nachahmender Aspekt wurde jedoch hierbei nie beschrieben.

Neben der favösen Alopezie wurde 1mal eine andere Mykose, eine chronische Trichophytie durch Trichophyton verrucosum, als ÉPP beschrieben (6).

6.4 Tabellarische Zusammenfassung zu klinischen
Aspekten der ÉTATS PSEUDOPELADIQUES

Parameter Erkrankung	Erbliche Faktoren	Geschlechtsverteilung	Altersverteilung
Ichthyosis vulgaris	x-chromosomal rezessiv	männliches Geschlecht bevorzugt	Ichthyosis: frühe Kindheit Alopezie: i.a. Jugend
Ichthyosis congenita	autosomal rezessiv / x-chromosomal dominant	kein Geschlecht bevorzugt	kurz nach der Geburt
Incontinentia pigmenti	x-chromosomal dominant (?)	37 : 1 wie Frauen : Männer	frühe Kindheit Alopezie: Kindheit bis Erwachsenenalter
Chondrodys-trophie-Formen	autosomal rezessiv / x-chromosomal dominant	weibliches Geschlecht eventuell bevorzugt	angeboren
Keratosis follicularis spinulosa decalvans	x-chromosomal dominant	häufiger Männer betroffen	frühes Kindesalter bis 2. Lebensjahrzehnt
Lichen ruber-Gruppe	keine bekannt	3 : 2 wie Frauen : Männer	35 bis 70 Jahre
Lupus erythematoses chronicus discoides	keine bekannt	Frauen deutlich bevorzugt (9 : 1)	30 bis 60 Jahre
Sclerodermia circumscripta	keine bekannt	Frauen bevorzugt	20 bis 50 Jahre
Folliculitis decalvans	keine	2,4 : 1 wie Frauen: Männer	5 bis 35 Jahre
Alopecia postfavosa	keine	kein Geschlecht bevorzugt	im Kindesalter erworben; Alopezie später

Rötung	Atrophiegrad	Schuppung	Begrenzung der Herde
keine	deutlich	ja, trockene braune	unscharf
ja	deutlich	ja, stark	unscharf
nein, braune Pigmentation möglich	nicht immer atrophisch, eher schwach	keine	unscharf, selten scharf
weiß bis rötlich	deutlich	oft	unscharf
selten	schwach	vorhanden	eher scharf
sehr häufig	deutlich	häufig	unscharf
sehr häufig	deutlich	sehr häufig	eher scharf
nein, even- tuell De- oder Hyper- pigmentierung	stark	keine	scharf
manchmal	vorhanden, Haut nicht glatt	eher selten	unscharf
ja, insbe- sondere peripilär	deutlich	perifolli- kulär, ver- krustend	scharf

Parameter Erkrankung	Prädilektions- stelle	Flecken- größe	Anzahl der Herde
Ichthyosis vulgaris	Scheitel	groß	multipel- konfluierend
Ichthyosis congenita	Scheitel	klein und groß	mehrere
Incontinentia pigmenti	wechselnd	wechselnd	i.a. multi- pel
Chondrodys- trophie- Formen	keine	wechselnd	multipel
Keratosis follicularis spinulosa decalvans	keine	eher sehr groß	multipel
Lichen ruber- Gruppe	Scheitel und parietal	eher klein	verschieden
Lupus erythe- matodes chronicus discoides	oft dissemi- niert, sonst parietal	mittelgroß	multipel
Sclerodermia circumscripta	Scheitel, sagittal angeordnet	wechselnd, selten sehr groß	meistens einzeln
Folliculitis decalvans	Scheitel, Bereich der Haargrenzen	eher klein	wechselnd, selten wenige
Alopecia postfavosa	keine	wechselnd	verschieden

Weitere Effloreszenzen	Haare	Prognose
keine	normal	unbekannt
keine	normal	i.a. Verschlechterung bis zur Pubertät
je nach Stadium: verschiedene Incontinentia p. Effloreszenzen	normal	je nach Schweregrad
wie unter "weitere dermatologische Veränderungen"	oft glanzlos	bei voll entwickeltem Syndrom in wenigen Jahren tödlich
follikuläre Hyperkeratosen	normal	Verlauf kommt mit der Pubertät zum Stillstand
sehr häufig follikuläre Hyperkeratosen	normal	50 % Stillstand bei topischer Kortikoidtherapie
häufig follikuläre Hyperkeratosen	normal, eventuell Lupus hair	unbekannt
keine	normal	Stillstand i.a. ohne Therapie
randständige Pusteln, selten follikuläre Hyperkeratosen	normal	oft extrem chronisch-progredient
follikuläre Hyperkeratosen	trocken, glanzlos	langsam progredient Therapie stoppt den Prozeß

Parameter Erkrankung	Laboratoriumsbefunde, internistische und neurologische Aspekte.
Ichthyosis vulgaris	selten treten Hornhauttrübungen auf Trichogramm unauffällig
Ichthyosis congenita	erhöhter Hämoglobinwert, reaktive Lympho- zytose, hyperchrome, makrozytäre Anämie. Hyperglykämie. Erhöhter Grundumsatz Augenveränderungen. Knochen- und Herz- fehlbildungen
Incontinentia pigmenti	Oligophrenie, Psychosen, Epilepsien. Zahn-, Augen-, Knochenanomalien. Herz- und Gefäßveränderungen
Chondrodys- trophie- Formen	umschriebene Kalzifikationen im hyalinen Knorpelgewebe. Dysproportionierung der Knochen. Kongenitaler Katarakt. Kardio- vaskuläre Fehlbildungen
Keratosis follicularis spinulosa decalvans	Conjunctivitis, Keratitis, Hornhauttrü- bungen. Photophobie. Selten: Akrozyanose durch Zirkulationsstörungen
Lichen ruber- Gruppe	unauffällige Laboratoriumsbefunde und an- dere Aspekte. DIF: (fein)granuläre IgM-Ab- lagerungen an der BMZ, eventuell auch perifollikulär. Cytoid bodies. Indirekte Immunfluoreszenz?
Lupus erythe- matodes chronicus discoides	unauffällige Laboratoriumsbefunde und an- dere Aspekte. DIF: granuläre IgG-Abla- gerungen an der BMZ. Trichogramm eventuell mit Telogenisierung
Sclerodermia circumscripta	unauffällige Laboratoriumsbefunde und an- dere Aspekte.
Folliculitis decalvans	unauffällige Laboratoriumsbefunde und an- dere Aspekte
Alopecia postfavosa	unauffällige Laboratoriumsbefunde und an- dere Aspekte.

Sonstiges	Weitere dermatologische Aspekte
-	Stamm und Extremitäten: Ichthyosis-Schuppung
selten: über-schießendes Haar- und Nagelwachstum	Gelenkbeugen, Stamm, Hals und Gesicht: Starke Schuppung und Rötung - fisch-schuppenartige Keratosen auf z.T. überdecktem Erythem
Alopezie in etwa 85 %, EPP in etwa 10 - 25 %	1. erythematös-bullöses Stadium in Linien 2. hypertrophisch-verruköses Stadium mit warzenähnlichen Banden; 3. atrophisches Stadium mit brauner Pigmentation
Augenbrauen und -wimpern oft diffus gelichtet	Dyskeratosis; seborrhoische Dermatitis; ichthyosiforme Hyperkeratosen; Incontinentia pigmenti; follikuläre Atrophodermie
z.T. diffuse Alopezie der Körperbehaarung	Stamm und Streckseiten der Extremitäten, auch Gesicht und Capillitium: Follikuläre Hyperkeratosen und Follikelatrophien, z.T. Palmar- und Plantarhyperkeratosen
häufigste Ursache der EPP	1/3 der Fälle ohne weitere Effloreszenzen Der Rest weist zu 55 % LRP- und zu 45 % LRFD-Effloreszenzen auf
zweithäufigste Ursache der EPP	30 % der Patienten haben typische DLE-Effloreszenzen am restlichen Integument
Haut oft mit der Unterfläche verbacken lilac ring	Stirn: Herd oft nicht auf das Capillitium beschränkt
ohne Tendenz, zu konfluieren Staphylokokken? Candida?	keine
Scutula Erregernachweis	keine

6.5 Histologie der ÉTATS PSEUDOPELADIQUES

Vor wirkliche differentialdiagnostische Probleme wird der Dermatologe bei Abgrenzung der ÉPP aufgrund von LR, DLE, Scleroderma circumscripta und Folliculitis decalvans gestellt.

Alle nicht gekennzeichneten Prozentangaben beziehen sich auf Tabelle 2.20 .

6.5.1 Lichen ruber-Gruppe

Ein ÉPP tritt im Rahmen der LR-Gruppe histologisch als Lichen ruber follicularis decalvans (LRFD) oder Lichen ruber planus (LRP) auf.

Von bestimmten Ausnahmen abgesehen, entsprechen sich die histologischen Veränderungen der 2 Formen (205). Diese Gemeinsamkeiten sind:

Die Epidermis verhornt zum großen Teil normal. Eine meist deutliche ortho-Hyperkeratose wird bei 31 % gefunden. Eine Akanthose wird nur bei 8 % (105: 32 %) diagnostiziert, während die Epidermis nicht selten atrophiert (23 %). Das Infiltrat ist i.a. mäßig bis stark ausgeprägt, es fehlt nie. Es greift - bevorzugt beim LRP - die unteren Zellagen der Epidermis an, was bei unseren Fällen in 58 % zu mehr oder minder deutlich ausgeprägten vakuoligen Basalzelldegenerationen führte, in 31 % zur Pigmentinkontinenz.

Das Stratum granulosum weist in 31 % eine Hypergranulose auf.

Die Reteleisten erscheinen bei mehr als 2/3 der Präparate normal. Veränderungen sprechen fast immer für eine Abflachung (27 %) derselben.

Follikuläre Hyperkeratosen sind bei mehr als 50 % i.a. schwach ausgeprägt, also erheblich häufiger als bei PPB. Es finden sich wenige Veränderungen am Fasermaterial, welches im Korium selten schwach (23 %) oder mäßig (12 %) homogenisiert vorliegt; meist hat die Verdichtung alle Schichten ergriffen.

Nur bei relativ stark "ausgebrannten" Stadien ist das

Korium verschmälert (12 %), sonst normal breit.

Fibröse Stränge durchziehen oft die Subkutis (58 %).

1 ohne jegliche Haarfollikel vorliegender Fall steht dem Hauptteil entgegen, welcher durch mäßige bis stärkere Verminderung (69 %) der Haarfollikel auffällt.

Im Gegensatz zur PPB liegen bei LR-Kranken die Haarfollikel selten normal. Meistens (56 %) befinden sie sich ausschließlich hoch im Korium; seltener (44 %) zum Teil hochstehend.

Die Haartalgapparate sind zumeist teilweise fibrosiert und immer mehr oder weniger rudimentär gebaut.

Das perifollikuläre Infiltrat bevorzugt das obere $1/3$ des Haarapparates, etwas weniger eindeutig als bei PPB. Die Haarbalgmuskeln überstehen i.a. den entzündlichen Vorgang. Selten (15 %) sind sie in ihrer Anzahl vermindert.

Die Schweißdrüsen bleiben fast immer unberührt; nicht aber die Talgdrüsen, die zu 35 % völlig verlorengehen und zu 50 % vermindert vorliegen.

Viel häufiger als bei PPB kann beim ÉPP aufgrund eines lichenoiden Prozesses von einer histologisch absicherbaren Vernarbung gesprochen werden (46 %).

Den Präparaten konnte folgende Stadieneinteilung zugewiesen werden:

- Je
- betroffener die Epidermis (im Sinne der Basalzelldegeneration, Atrophie und Abflachung der Reteleisten) erscheint
 - stärker die Fasern im Korium homogenisiert sind und es selber verschmälert ist
 - mehr Fasermaterial die Subkutis durchzieht
 - stärker die Anzahl der Haartalgapparate schwindet
 - mehr Haarfollikel epidermiswärts liegen
 - ausgeprägter die Haarfollikel rudimentär erscheinen und fibrosiert sind und
 - schwächer das Infiltrat ist,
- desto älter muß der Krankheitsprozeß sein.

Die Abgrenzung des Lichen ruber planus vom Lichen ruber follicularis decalvans

Das Infiltrat des LRP ist typischerweise bandförmig angeordnet und gegen die Epidermis gerichtet. Der LRP des Capillitiums ist somit identisch mit dem am restlichen Integument, wobei - als Unterschied - das Infiltrat beim Befall des behaarten Kopfes eher das gesamte Korium durchsetzt. Diese Feststellung Sannicandros (294) konnte bestätigt werden.

Es ist als lympho- oder lymphohistiozytär zu charakterisieren (100).

Der bandförmige Charakter des LRP-Infiltrates schließt nicht aus, daß auch die Haartalgapparate, insbesondere in ihren oberen und mittleren Strukturen, zerstört werden.

Das Infiltrat des LRPD konzentriert sich bevorzugt um die Haarfollikel und Talgdrüsen (341), breitet sich - geschwächt - jedoch gern diffus ins Korium aus. Dort finden sich erste Zeichen der Zerstörung, während die Epidermisveränderungen sekundär folgen.

Dies wiederum führt zu Problemen der Abgrenzung zum DLE (62, 63).

Eine exakte Trennung zwischen den 2 LR-Formen ist manchmal schwierig bis unmöglich.

6.5.2 Lupus erythematoses chronicus discoides

Die relativ unspezifischen Veränderungen, die mit zunehmender Krankheitsdauer beim DLE entstehen, entsprechen weitgehend den eben erwähnten der LR-Dermatosen.

Die Epidermis verhornt oft normal, wennauch das Stratum corneum eine deutliche ortho-Hyperkeratose in 22 % aufweist. Atrophisch verschmälert zeigten 39 % der Präparate die Epidermis, wobei auch etwas seltener die Reteleisten abflachen (28 %).

Follikuläre Hyperkeratosen sind seltener (44 %) als bei ÉPP aufgrund von LR anzutreffen.

Die typische, hydropische Degeneration des Stratum ba-

sale steht bei 78 % im Vordergrund; Pigmentinkontinenz ist in 50 % zu verzeichnen, Hypergranulose in 1/3 der Präparate.

Im Korium fallen die zur Hälfte teils schwach, teils mäßig stark homogenisierten Fasern auf. Die Verdichtung des Materials ergreift das gesamte Korium und führte nur 1mal (6 %) zu einer Verschmälerung.

Eine Bevorzugung bestimmter Regionen des Korioms konnte dem Infiltrat nicht zugewiesen werden. Es fehlt nie.

Meistens ist es stark oder sehr stark imponierend, fleckförmig-follikulär oder -interfollikulär betont.

Bevorzugt setzt es sich ausschließlich aus Lymphozyten zusammen (67 %), Histiozytenbeimengungen treten in 1/3 auf.

Im Gegensatz zur PPB und zum LR bevorzugt das Infiltrat am Haarfollikel jedoch eindeutig die mittleren und unteren Abschnitte mit einer konsekutiven Rarefizierung der Follikel, obgleich sie, in Übereinstimmung mit dem klinischen Befund, niemals vollständig fehlen.

Sie liegen hoch im Korium, sind fast immer (94 %) zumindest teilweise rudimentär gebaut.

Mit dem Verschwinden des Haarfollikels verlieren sich die ebenfalls angegriffenen Talgdrüsen. Bei 1/3 fehlen sie ganz, sonst sind sie rarefiziert.

Häufiger als bei PPB und LR sind allerdings auch die Schweißdrüsen betroffen: 22 % der Präparate demonstrieren sie ebenfalls vermindert. Die Haarbalgmuskeln liegen bei 28 % in zu geringer Anzahl vor.

Die differentialdiagnostischen Probleme der ÉPP aufgrund von LR- oder DLE-Erkrankungen einerseits und der PPB andererseits meinten Keining und Rathjens (180) gelöst zu haben. Sie beschrieben folgende Unterschiede: PPB: Skelletierter, unscharf in die kollagenen Fasern übergelender, schwach PAS-reaktiver Grenzstreifen
LR: Zarte, linienförmige, deutlich rotgefärbte Basalmembran, die innerhalb der die Epidermis durchsetzenden Infiltrate zerstört ist oder fehlt

DLE: Stark verbreiteter, PAS-reaktiver subepidermaler Grenzstreifen

Andere Differenzierungsmöglichkeiten ergeben sich aus vorliegender Untersuchung:

- Das Infiltrat bei DLE ist auch perivaskulär betont (226)
- Die Haarfollikel bei DLE fehlen nie völlig
- Das perifollikuläre Infiltrat bevorzugt bei LR keine Region, bei DLE jedoch eher die mittleren und unteren Abschnitte des Haarfollikels
- Das Infiltrat des DLE liegt auch, ohne Bezug zu Haarfollikeln, interfollikulär (205)
- Die Entzündung bei LR ist i.a. schwächer
- Das Stratum basale ist bei DLE häufiger durch degenerative Erscheinungen mit konsekutiver Pigmentinkontinenz charakterisiert
- Das subepidermale Infiltrat bei LR ist deutlicher (326)
- DLE weist stärkere Hyperkeratose auf
- Schweißdrüsen und Musculi arrectores pilorum sind bei DLE häufiger rarefiziert als bei LR
- Die Subkutis des DLE erscheint nie durchgehend fibrosiert
- DIF-Untersuchung

6.5.3 Sclerodermia circumscripta

Da auch im Spätstadium spezifische Veränderungen vorkommen, ist i.a. auch dann noch eine Diagnose möglich. Zunächst (205) tritt ein mäßig dichtes, lymphozytäres Infiltrat, insbesondere perivaskulär orientiert, auf. Die Kollagenfasern quellen ödematös, werden aber bald sklerotisch und sind dicht aneinandergelagert. Zugleich verschwindet das Infiltrat, welches entzündliche Vorgänge, die zum Untergang der Haartalgapparate führten, eingeleitet hatte.

Die Epidermis atrophisiert mehr oder minder (63).

Die Haarbalgmuskeln bleiben fast immer bestehen. Die Schweißdrüsen werden vom kollagenen Fasermaterial ummauert, rücken schließlich ins mittlere Korium hoch und

können atrophisieren.

Insbesondere die extreme Verdichtung (und Ausbreitung) des dermalen Bindegewebes dient der Abgrenzung von der PPB, die nie zu so starker Verdichtung und Homogenisation der Fasern führt.

6.5.4 Folliculitis decalvans (Quinquaud)

Nach Adamik (2) beginnen die pathologischen Prozesse mit dem Auftreten eines lymphozytären Infiltrates, welches perifollikulär liegt, sich aber insbesondere in der Hülle des Follikels entwickelt, was zur sichtbaren Pustelbildung führt.

Das Infiltrat, das - im Gegensatz zur PPB - mit Plasmazellen (344) durchsetzt ist, ergreift den gesamten Follikel. Obwohl sich nur wenige Zellen um die Talgdrüsen gruppieren, verschwinden diese als erste.

Das Infiltrat breitet sich ins weitere perifollikuläre Korium aus. Die Haarfollikel beginnen zu atrophieren; ebenso die Epidermis, deren Reteleisten abflachen.

Das Endstadium, in dem Haarfollikel und Talgdrüsen völlig fehlen, ist nicht von der PPB zu unterscheiden.

6.6 Beispiele zur Histologie der ÉTATS PSEUDO-PELADIQUES

6.6.1 Lichen ruber-Gruppe

6.6.1.1 Lichen ruber follicularis decalvans

Abb. 6.1: Die Epidermis ist schwach atrophisiert, wobei das Reteleistennetz vollkommen geschwunden erscheint. Das Stratum basale zeigt eine hydropische Degeneration der zugehörigen Zellen, auch eine beginnende subepidermale Spaltbildung ist von Bedeutung.

Eine schwache ortho-Hyperkeratose fällt auf. Perifollikulär bieten sich histiozytär-betonte Infiltrate dar, die bereits in tiefere Schichten der Haarfollikel penetrieren (rechter Bildausschnitt).

In der Mitte des Präparates ist eine starke Verminderung

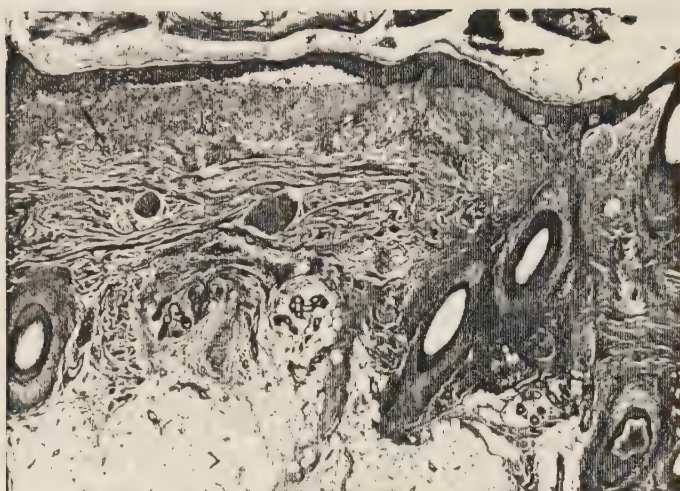


Abbildung 6.1 Lichen ruber follicularis decalvans,
z.T. mit entzündlichen Veränderungen



Abbildung 6.2 Lichen ruber follicularis decalvans,
Spätstadium

der Follikelanzahl zu erkennen; ubiquitär eine starke Rarefizierung der Talgdrüsen.

Die Schweißdrüsen sind als normal zu bezeichnen.

Abb. 6.2: Die Epidermis ist deutlich atrophisiert, zeigt vereinzelte Basalzellvakuolisierungen und wirkt reliefarm. Die Verhornung ist normal, wenngleich ange-deutete follikuläre Hyperkeratosen auftauchen.

Im gesamten Korium, insbesondere aber in seinen oberen Anteilen, fällt die Vermehrung von schollig-degenerier-tem Bindegewebe auf.

Fleckförmige, lympho-histiozytäre Infiltrate, die nur noch mäßig stark imponieren, liegen bevorzugt im mitt-leren Korium. Sie deuten zusammen mit den ins Leere greifenden Haarbalgmuskeln auf die ehemals perifolliku-läre Anordnung ihrer selbst hin.

Talgdrüsen fehlen völlig, während die Schweißdrüsen an der Subkutis-Korium-Grenze unauffällig bleiben.

6.6.1.2 Lichen ruber planus - ÉPP-Form

Abb. 6.3: Es dominiert eine weitgehend normal verhornende, atrophische Epidermis mit mäßig häufigen, vakuoligen Basalzelldegenerationen, die von einem schwachen lym-pho-histiozytären Infiltrat verursacht wurden, welches angedeutet bandförmig gegen die Epidermis gerichtet ist. Stellenweise finden sich Hypergranulose und Pig-mentinkontinenz ins obere Korium, welches aus homoge-nisiertem Kollagenmaterial besteht.

Ein einzelner, rudimentärer Haarfollikel, ebenso wie die völlig fehlenden Talgdrüsen sprechen für ein fortge-schrittenes Stadium der Erkrankung.

Die Schweißdrüsen sind zumindest teilweise von fibro-tischen Bindegewebsfasern im unteren Korium eingeschlos-sen. Fasermaterial durchzieht in breiten Streifen das subkutane Fettgewebe.

Abb. 6.4: Hier liegt ein uncharakteristisches Endstadium einer vernarbenden Alopezie vor, die sich klinisch als ÉPP manifestierte.

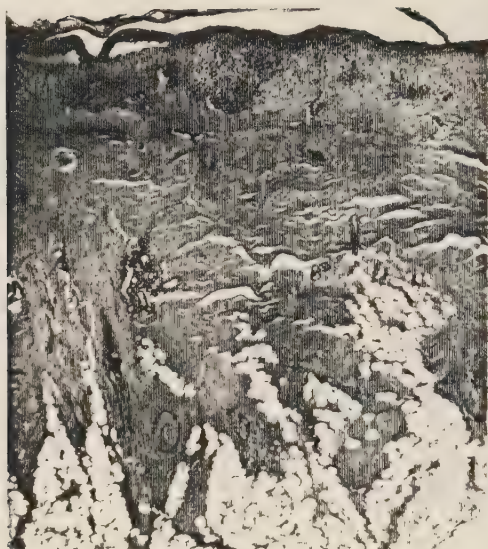


Abbildung 6.3 Lichen ruber planus, beginnendes Spätstadium

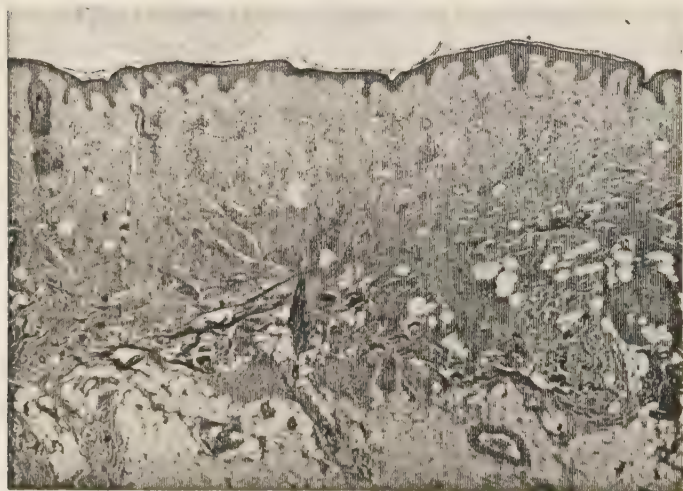


Abbildung 6.4 Lichen ruber planus, Endstadium

Die Epidermis ist atrophisch, wobei die Reteleisten selten völlig fehlen. Es treten keine Verhornungsstörungen oder andere abnorme Veränderungen auf.

Das Korium ist bis an sein unteres $\frac{1}{3}$ heran homogenisiert. Allenfalls rudimentäre Reste der Haarfollikel lassen sich erkennen; Talgdrüsen fehlen völlig. Eine Verringerung der Anzahl der Schweißdrüsen ist nur diskret, wenngleich sie teilweise etwas hochgerückt erscheinen. Ein Infiltrat läßt sich kaum nachweisen.

Die Diagnose eines Endstadiums eines LRP war nicht aufgrund des unspezifischen histologischen Befundes zu stellen, allerdings wies die Mundschleimhaut des Patienten eindeutige Lichen ruber planus-Veränderungen auf.

6.6.2 Lupus erythematoses chronicus discoides

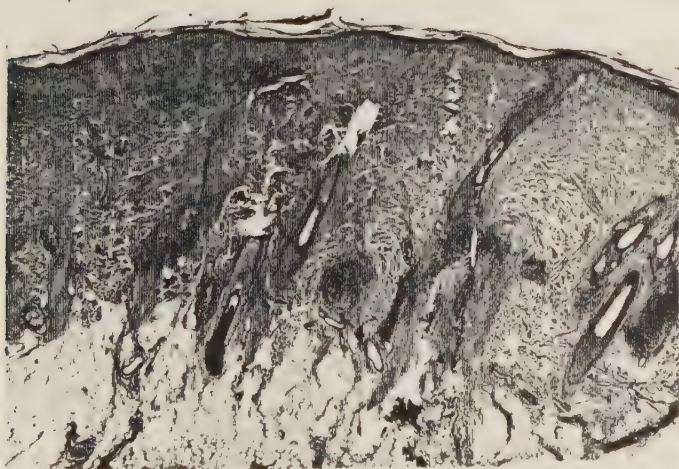


Abbildung 6.5 Lupus erythematoses chronicus discoides, fortgeschrittenes Anfangsstadium

Abb. 6.5: Ein großer Teil der Epidermis erscheint atrophisiert, das Reteleistensystem fehlt überwiegend. Die Verhornung verläuft relativ unauffällig, allerdings legen vakuolige Auflockerungen einzelner Zellen des Stratum basale die Diagnose nahe.

Neben vereinzelt auftauchenden, subepidermalen Infiltratzellen liegt ein sehr dichtes, lympho-histiozytäres, entzündliches Infiltrat periadnexiell, insbesondere aber an den Haarfollikeln, wo es bis in das subkutane Fettgewebe hinunterreicht.

Sie sind zur rechten Seite hin mäßig, nach links hin ganz rarefiziert; die Talgdrüsen fehlen völlig. Hier wird besonders deutlich, daß die Talgdrüsen als erste angegriffen werden und verschwinden.

Abb. 6.6: Einen Teilaspekt stellt dieses Foto dar: Ein starkes lympho-histiozytäres Infiltrat gruppiert sich perifollikulär und beginnt, die äußeren Zellagen der Haarwurzelscheide anzugreifen. Eine nicht unbeträchtliche Anzahl von Infiltratzellen hat bereits die äußeren Schichten durchdrungen und wandert auf die mehr zentral gelegenen Strukturen des quer geschnittenen Haarfollikels zu.

Die Lyse der Follikelstrukturen hat gewissermaßen begonnen.

Deutlich wird die Aussparung des Haarbalgmuskels, der unangetastet die akuten Prozesse überstehen wird und - wie bei PFB (Abb. 5.5) - schließlich das alleinige Zeichen des untergegangenen Haartalgapparates bilden wird.

6.6.3 Sclerodermia circumscripta

Abb. 6.7: Eine schmale, atrophische Epidermis mit verstrichenem Reteleistenmuster fällt ebenso auf, wie das teilweise korbgeflechtartige Stratum corneum.

Das gesamte Korium wird von dicht aneinandergelagerten, homogenisierten Kollagenfasern ausgefüllt.

Die Haarfollikel und Talgdrüsen fehlen völlig. Die (hier

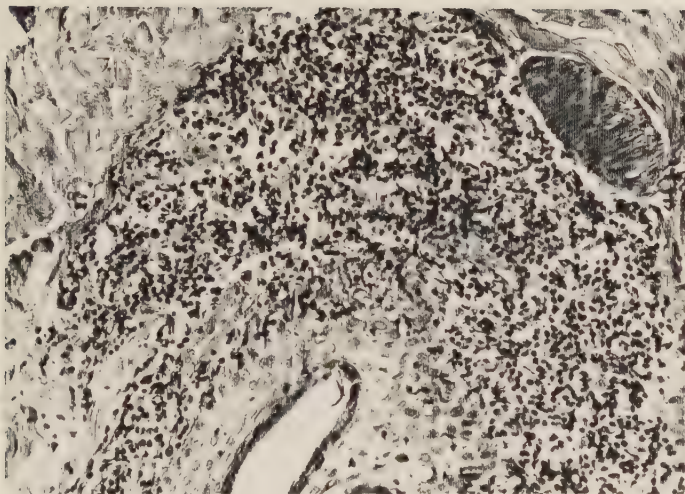


Abbildung 6.6 Perifollikuläres, lympho-histiozytäres Infiltrat des kutanen Lupus erythematoses

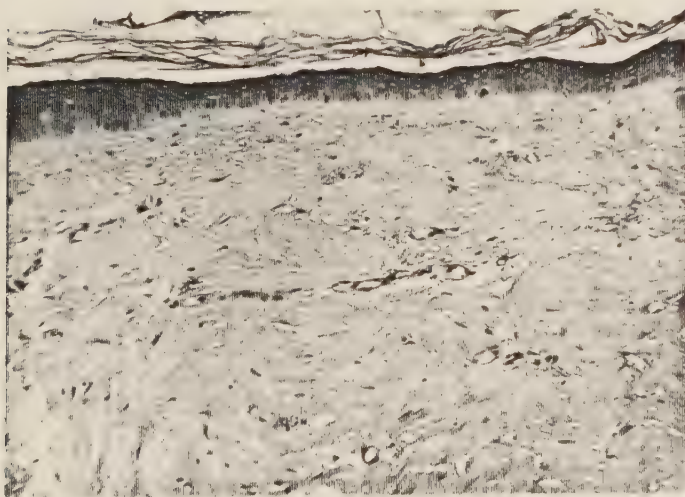


Abbildung 6.7 Sclerodermia circumscripta, nicht-entzündliches Stadium

nicht dargestellten) Schweißdrüsen sind bindegewebig ummauert.

In der Mitte des Koriurns fallen die weitgestellten Gefäße auf, wobei kein nennenswertes Infiltrat nachzuweisen ist.

Die starke Homogenisation des Fasermaterials im Korium legt die Diagnose zirkumskripte Sklerodermie nahe.

6.6.4 Ichthyosis vulgaris

Abb. 6.8: Die Epidermis bietet sich teils flach-atrophisch dar.

Abb. 6.9 zeigt das Stratum granulosum verdünnt und auch fehlend - das typische Diagnosemerkmal.

Am rechten Bildausschnitt der Übersichtsaufnahme wird die nicht allzu deutlich ausgeprägte ortho-Hyperkeratose (als Retentionshyperkeratose) offenbar.

Im Korium sind fibrotische Bindegewebszüge zu erkennen. Nur ein Haarfollikel mit zugehörigen Talgdrüsen läßt auf eine extreme Rarefizierung dieser Strukturen schließen.

Keine stärkeren entzündlichen Zeichen treten auf, nur stellenweise imponiert ein schütteres, perivaskuläres, lymphozytäres Infiltrat.

Die klinische Verdachtsdiagnose und die genaue Begutachtung der Epidermis führten zur Aufdeckung der primären, dem ÉPP zugrundeliegenden Erkrankung.

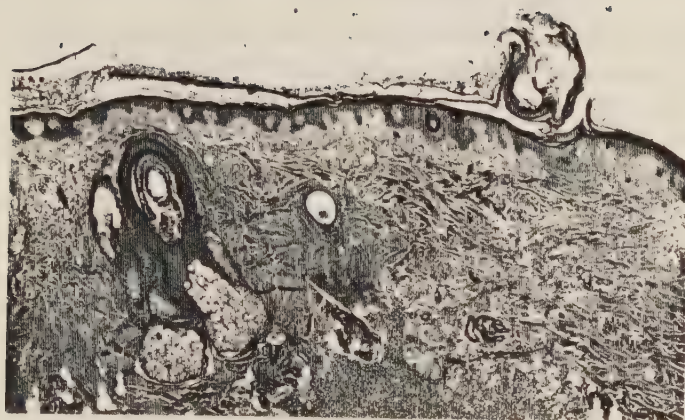


Abbildung 6.8 Ichthyosis vulgaris, als ÉPP hervortretend. Übergangsstadium



Abbildung 6.9 Ichthyosis vulgaris, Detail: Epidermis

Zusammenfassung: Kapitel 6 - Das Krankheitsbild des
ÉTAT PSEUDOPELADIQUE

60 verschiedene Differentialdiagnosen zur PPB wurden beschrieben, von denen folgende akzeptiert werden können:

- Ichthyosis-Formen
- Incontinentia pigmenti (Bloch-Sulzberger)
- Chondrodystrophie-Formen
- Epidermolysis bullosa hereditaria dystrophica-Formen
- Keratosis follicularis spinulosa decalvans
- Lichen ruber-Formen
- Lupus erythematoses chronicus discoides
- Sclerodermia circumscripta
- Folliculitis decalvans (Quinquaud)
- Alopecia postfavosa
- Alopecia neoplastica
- Necrobiosis lipoidica
- Sarkoidose (Morbus Boeck),

die somit - zumindest in Einzelfällen - die Diagnose ÉPP zulassen.

Ein ÉPP unterscheidet sich bezüglich der klinischen Aspekte der Kopfläsionen in wesentlichen Diagnosekriterien nicht von der PPB; lautet die prima vista-Diagnose bereits z.B. "narbige Alopezie auf dem Boden eines DLE", so ist dies mit der Umschreibung ÉPP nicht vereinbar. Es existieren Unterscheidungshilfen, die zur Erschließung der Diagnose ÉPP führen.

Ichthyosis-Formen

Die Abgrenzung zur PPB stützt sich auf 3 Faktoren:

1. Ichthyosis-typische Schuppung, die meist bald nach der Geburt in bekanntem Verteilungsmuster auftritt.
2. Histologischer Nachweis der Retentions- oder Proliferationshyperkeratose in Einklang mit dem ganz oder teilweise fehlenden Stratum granulosum.
3. Weitere ophthalmologische, hämatologische und internistische Befunde.

Incontinentia pigmenti (Bloch-Sulzberger)

Etwa 20 bis 25 % aller an Incontinentia pigmenti leidenden Patienten weisen eine Alopezie vom Typ des ÉPP auf, die sich insbesondere aufgrund folgender Aspekte von der PPB unterscheidet:

1. Anamnese: Manifestation des ÉPP oft in den ersten Lebenswochen und dreiphasiger Verlauf der Erkrankung.
2. Klinischer Befund: Oft hyperpigmentierte Flecken.
3. Pigmentinkontinenz im histologischen Bild.
4. Zahnanomalien, ophthalmologische, neurologische und internistische Auffälligkeiten.

Chondrodystrophie-Formen

Die autosomal rezessive Form (Conradi-Hünemann-Syndrom) und die x-chromosomal dominante Form rufen PPB-artige Alopezien hervor. Die Verknennung des Syndroms ist schlechthin unmöglich.

Keratosis follicularis spinulosa decalvans

Diese Dermatose wirft gewisse Probleme bei der Abgrenzung zur Keratosis pilaris auf, die als sogenannte "follikuläre Hyperkeratose" durchaus mit der Diagnose PPB vereinbar ist.

Die auch Keratosis pilaris decalvans genannte Erkrankung ist mit ophthalmologischen Veränderungen assoziiert. Zur Abgrenzung dieses ÉPP dienen:

1. Follikuläre Hyperkeratosen und Follikelatrophien an den Extremitäten (streckseitenbetont) und am Körperstamm.
2. Eventuell Palmar- und Plantarhyperkeratosen.
3. Stark ausgeprägte, follikulär gebundene, keratistische Veränderungen am Capillitium, die histologisch zusammen mit der hyperkeratotischen Epidermis imponieren.
4. Anamnese: Erkrankung tritt spätestens im frühen Erwachsenenalter auf, verläuft i.a. bis zur Pubertät chronisch, um dann in ein stationäres Stadium zu wechseln.
5. Positive Familienanamnese und Augenveränderungen.

Andere kongenitale Erkrankungen

Einige der durch die autosomal rezessiv vererbte Epidermolysis bullosa hereditaria dystrophica (Hallopeau-Siemens) hervorgerufenen Alopezien erscheinen als ÉPP.

Die erworbenen ÉTATS PSEUDOPELADIQUES

Sclerodermia circumscripta

Sofern eine scharfe Trennung zwischen der systemischen und zirkumskripten Form zulässig ist, ruft ausschließlich letztere ÉPP hervor, und zwar als Sclerodermie en coup de sabre, Sclerodermie en plaques und Sclerodermie en bandes.

Die klinische Abgrenzung zur PPB ist oft schwierig, allerdings erscheinen die Herde hart, mit der Unterfläche verbacken. Sie sind fast immer scharf begrenzt und sehr deutlich atrophisch.

Sie können auch die dem Capillitium benachbarten Hautpartien erfassen.

Folliculitis decalvans (Quinquaud)

Die Erkrankung ist nach Abheilung der entzündlichen Vorgänge nur unter Zuhilfenahme brauchbarer anamnestischer Daten, die sich auf die Pustelbildung beziehen, zu diagnostizieren.

Im akuten Stadium kann die histologische Befundung den Charakter der Folliculitis aufdecken. Klinisches Korrelat der Entzündung des Haarfollikels selbst sind follikulär angeordnete Pusteln, die der PPB fehlen.

Alopecia parvimaclata (Dreuw)

Es erscheint nicht gerechtfertigt, die von Dreuw und zuvor von Bowen beschriebene Dermatoze als Differentialdiagnose zur PPB anzuerkennen, denn die Alopecia parvimaclata

- tritt praktisch nur bei Kindern auf
- führt mit größter Wahrscheinlichkeit nicht zu einer dauerhaften Atrophie und Alopezie
- ist aufgrund des endemischen Vorkommens vermutlich kontagiöser Natur.

Alopecia postfavosa

Die mit Haarausfall einhergehende Form der Infektion mit *Trichophyton Schoenleini* tritt heute nur sehr sporadisch in Mitteleuropa auf.

Nur das Endstadium der Erkrankung, welches als ÉPP imponieren kann, mag diagnostische Probleme aufwerfen, da in den Anfangsphasen - über viele Jahre und Jahrzehnte hinweg - Scutula, sowie verkrustete, perifollikuläre Schuppen auffallen.

3 Diagnosekriterien ermöglichen dennoch in fast allen Fällen die Erkrankung zu erkennen: Kultureller Erregernachweis, grüne Fluoreszenz im Woodlicht und "Tarses faviques" im Kalilaugenpräparat.

Alopecia neoplastica

14 % aller Hautmetastasen (0,02 % aller histologischen Befunde) besiedeln den Kopf. Bisher wurden nur Mamma-Adenommetastasen im Rahmen der ÉPP-Diskussion erwähnt. Die Diagnose des primär neoplastischen Prozesses ist stets histologisch zu stellen, selten auch vor Aufdeckung der Grunderkrankung.

Sarkoidose (Morbus Boeck)

Nur selten wird eine Alopezie bei Sarkoidose-Kranken beobachtet. Der sekundäre Charakter des ÉPP wird spätestens bei der histologischen Befundung offenbar.

Necrobiosis lipoidica

Nur 1 Fall vermochte - bei charakteristischer Histologie - im Sinne eines ÉPP zu überzeugen.

Die mit Abstand häufigsten Primärerkrankungen bei ÉPP sind LR-Dermatosen und DLE.

Lichen ruber-Gruppe

Als ÉPP können 3 verschiedene Formen auftreten:

- Lichen ruber planus - ÉPP-Form
- Lichen ruber follicularis decalvans
- Lassueur-Graham Little-Syndrom: komplett oder
inkomplett

Bei allen Formen wird das Capillitium ungeru temporal betroffen. Die Alopezie ist als eher kleinfleckig zu beschreiben, der klinische Befund umfasst häufig erythematöse Bezirke (82 %), die bei fast 50 % der Patienten schuppen. Die Begrenzung ist i.a. unscharf bei deutlicher Atrophie (88 %). Im Gegensatz zur PPB werden bei 59 % follikuläre Hyperkeratosen dokumentiert. Juckreiz tritt nur bei 35 % der Erkrankten auf.

Es werden mehr Frauen als Männer (3 : 2) betroffen, wobei über 2 % aller LR-Erkrankungen sich am behaarten Kopf manifestieren.

2/3 der Patienten sind älter als 40 Jahre.

Ein auf das Capillitium beschränkter Krankheitsprozeß wurde bei 38 % beschrieben, alle anderen wiesen auch an anderer Stelle noch (weitere) LR-Effloreszenzen auf: 2 Patienten (9,5 %) besaßen ausschließlich Mundschleimhautveränderungen.

Bei 3 Patienten wurde eine DIF-Untersuchung durchgeführt, die immer zum Nachweis von cytoïd bodies und in 2 Fällen von (fein)granulären IgM-Ablagerungen an der BMZ führten.

Die Aussagekraft der Haarwurzelstatus-Bestimmungen hingegen enttäuschte.

Therapeutische Bemühungen im Sinne einer lokalen Kortikoidtherapie scheinen in etwa der Hälfte aller Fälle ein Fortschreiten der Erkrankung zu verhindern.

Lupus erythematoses chronicus discoides

Nur die kutane Form des Lupus erythematoses führt zu PPB-artigen Veränderungen.

Der DLE ist nach dem LR die zweithäufigste Ursache eines ÉPP.

Fast immer (90 %) sind die Kopfläsionen mehr oder minder stark erythematös, nicht ganz so häufig erscheinen sie atrophisch (80 %). Pigmentverschiebungen treten bei jedem 10. Fall auf, follikuläre Hyperkeratosen bei 40 %. Auch Schuppung ist sehr verbreitet.

Im Gegensatz zu allen anderen ÉPP und zur PPB selbst, sind zu 75 % noch die Haarfollikelöffnungen, wennauch vereinzelt, zu erkennen.

Frauen werden erheblich häufiger betroffen als Männer (9 : 1), im Durchschnitt im Alter von 40 Jahren. Kinder und Jugendliche bleiben verschont.

In 70 % manifestiert sich der DLE nur am behaarten Kopf - bei 30 % der Patienten werden weitere, typische DLE-Effloreszenzen am restlichen Integument gefunden.

Mit Hilfe der DIF-Diagnostik konnten nur wenige der histologisch uncharakteristischen (PPB) Befunde zur Diagnose ÉPP aufgrund von DLE geändert werden.

Bei durch histologische Begutachtung vorselektierten Fällen ergibt die DIF-Testung in 80 % ein positives Resultat.

Das Trichogramm scheint eine Telogenisierung der Haarwurzeln in klinisch involvierten Regionen zu beschreiben.

Histologie

Die histologischen Veränderungen bei LR und DLE sind in Tab. 2.20 zusammengefasst (siehe dort). Die Differentialdiagnose dieser ÉPP stützt sich auf folgende Kriterien:

- Das Infiltrat bei DLE ist auch perivaskulär betont und liegt auch, ohne Bezug zu Haarfollikeln, interfollikulär.
- Das perifollikuläre Infiltrat bevorzugt bei DLE die mittleren und unteren Abschnitte des Haarfollikels, bei LR spart es jedoch die unteren Regionen eher aus.
- Das Stratum basale ist bei LR seltener durch degenerative Erscheinungen (vakuolige Degeneration) mit konsekutiver Pigmentinkontonenz betroffen.
- DLE weist seltener follikuläre Hyperkeratosen auf, aber die stärkere Hyperkeratose der Epidermis ist wiederum ihm eigen.
- Schweißdrüsen und Haarbalgmuskeln sind häufiger bei DLE rarefiziert.
- DIF-Untersuchung.

7. Therapie der PSEUDOPELADE BROCC

7.1 Konservative Methoden

Bei 22 der in Kapitel 2 vorgestellten Patienten wurden folgende therapeutischen Bemühungen vorgenommen:

Tabelle 7.1 Therapie der PPB		
Therapie	Behandlungserfolg statio- när	progre- dient
Nichthalogenierte Kortikoide in Kombination mit Antiseptika	3	6
Nichthalogenierte Kortikoide in Kombination mit Antiseptika und ..		
.. Östrogenen	1	0
.. Penicillin (innerlich)	0	1
Halogenierte und nichthalogenierte Kortikoide in Kombination mit Antiseptika	1	0
Halogenierte Kortikoide in Kombination mit Antiseptika	4	1
Halogenierte Kortikoide in Kombination mit Antiseptika, unterspritzt	1	0
Halogenierte Kortikoide in Kombination mit Antiseptika und ..		
.. Antiseborrhoika (lokal)	1	0
.. Salicylsäure (lokal)	0	1
.. Chloroquin (innerlich)	0	1
.. Zinktabletten (innerlich)	0	1
(sofern nicht besonders vermerkt: Alle Medikationen wurden lokal aufgetragen)		

Der Erfolg einer Kortikoidtherapie scheint recht zufällig aufzutreten.

Wie die Zahlen jedoch belegen, ist mit einer Wahrscheinlichkeit von 50 % mit dem Stillstand der Erkrankung zu rechnen.

Lokale Kortikoidanwendungen, insbesondere mit haloge-

nierten Kortikoiden, stellen also einen durchaus erfolgversprechenden Therapieversuch dar.

Die PPB, welche als eine Perifollikulitis in Erscheinung tritt, kann offensichtlich zumindest teilweise unter Zuhilfenahme entzündungshemmender Pharmaka am Fortschreiten gehindert werden.

Wegen der Unberechenbarkeit und dem nicht seltenen spontanen Stoppen der Progredienz der PPB sind Aussagen über Behandlungserfolge mit Zurückhaltung aufzunehmen. Ein weitergehender Therapieerfolg ist aufgrund der definitiven Veränderungen an einmal angegriffener Stelle unmöglich. Ein Stillstand ist demnach als voller Therapieerfolg zu werten.

Viele weitere Mittel wurden im Laufe des Jahrhunderts - ohne Erfolg - versucht. Auch heute stehen bis auf die Kortikoidpräparate, deren innerliche Gabe bei stark progredienten Fällen erwogen werden sollte, keine potentiell wirksamen Medikamente zur Verfügung.

Vitamin A-Gaben (177) mögen bei mit stärkerer Hyperkeratose einhergehenden ÉPP sinnvoll sein. Für die PPB jedoch erscheinen sie therapeutisch nutzlos.

Solange die Ätiologie der PPB verborgen bleibt, wird eine kausale Therapie unmöglich sein.

7.2 Operative Verfahren

Wegen der auch heute noch unbefriedigenden Therapieversuche konservativer Natur, wurde auf operative Verfahren ein besonderes Interesse verwandt.

Keiner unserer 142 Patienten zog diese allerdings in Erwägung.

Eine wie auch immer geartete medikamentöse Therapie bei narbigen Alopezien muß im Sinne einer Wiederherstellung versagen, da Haartalgapparate in klinisch involvierten Herden fehlen und somit als Angriffspunkte dieser therapeutischen Bemühungen ausfallen.

Das veränderte Gewebe, welches ehemals zur Bildung der Haare beitrug, muß ersetzt werden durch ein Gewebe, das

in der Lage ist, den Haarwuchs in normaler Form zu ermöglichen.

Die irreversible, "ausgebrannte" Phase der Haarlosigkeit bei PPB kann nur operativ abgelöst werden. Jede Therapie versucht, haartragendes Ersatzgewebe dorthin zu verlegen, wo alopezische Bezirke beseitigt werden sollen.

Dies kann während einer Operation, aber auch in zeitlich aufeinanderfolgenden Behandlungen erfolgen. Es sollte nicht übersehen werden, daß das Fortschreiten der PPB oft nicht mit medikamentöser Therapie über längere Zeit aufgehalten werden kann. Auch die Ätiologie (Kap. 8) der Erkrankung liegt im Dunkeln. Es besteht durchaus die Gefahr, daß der Erfolg der plastischen Lösung nach mehr oder minder langer Zeit gefährdet ist durch das erneute Aufkommen der PPB - auch an bis dahin nicht involvierten Arealen.

Ein über längere Zeit stationärer Prozeß mag eine operative Therapie möglich erscheinen lassen (50). Der Unvorhersehbarkeit des Krankheitsverlaufes wegen, ist sie jedoch nicht als sinnvoll zu bezeichnen.

Sollte trotzdem in Ausnahmefällen eine operative Korrektur einsetzbar sein, sind nach Friederich (114) 3 prinzipielle Methoden unterscheidbar:

- ein- oder mehrzeitige Exzisionen
- ein- oder mehrzeitig-ausgeführte, gestielte Hautlappenplastik
- Transplantationen haartragender Vollhauttransplantate

Bei einer Vollhauttransplantation wird die gesunde Haut defektnah oder -fern völlig herausgelöst und ohne Gefäß- und nervale Versorgung an der Rezeptorstelle dem Patienten selber überpflanzt.

Es bieten sich die Verlegung autologer Vollhauttransplantate der 3 Typen

- punch-graft,
- navicular-graft oder

● step-graft an.

Orentreich (250) erprobte 1959 erstmals die punch-graft-Methode bei PPB-Patienten. Bei einem zeigte sich sehr gutes Wachstum, bei zweien jedoch nicht. Seine Erklärung: "The poor growth of hair-to-alopecia-grafts in alopecia cicatrisata may be explained by poor vascularity of the recipient site."

Diese Meinung vertrat auch Vallis (337), der zudem darauf hinwies, alle anderen Möglichkeiten einer Therapie zumindest dann ins Auge zu fassen, wenn die Haut, auf der die Grafts einwachsen sollen, zu stark atrophisch verdünnt ist.

Deswegen wurde vorgeschlagen (322), bei bedeutender Atrophie zunächst Probe-Grafts zu verpflanzen. Falls diese Haarwachstum erbringen, kann eine extensivere Therapie gleicher Art begonnen werden.

Ein weiteres Problem schnitt Price an (273), der schlechthin neue Transplantationswege forderte, da bei PPB-Patienten nur in etwa der Hälfte der Fälle die Transplantate donor-dominant seien.

Aber auch positive Resultate wurden in Anwendung dieser Therapie mitgeteilt (72).

Da offensichtlich im Rahmen der Vollhauttransplantations-technik mit schwachem oder ausbleibendem Haarwuchs bei narbigen Alopezien zu rechnen ist, gab Friederich (114) der plastischen Lösung den Vorzug.

Diese Korrektur erfordert die Anwesenheit von den alopezischen Bezirken angrenzenden haartragenden und nicht erkrankten Hautbezirken.

Die Defektheilung wird hierbei durch Verschiebung, Rotation oder Dehnung der gesunden Haut bewirkt, die durch ihren Lappenstiel ihre nervale Versorgung und den Gefäßanschluß behält.

In neuerer Zeit (1980) schließlich wurde die free-scalp-flap-Technik zur Korrektur frontaler und frontoparietaler Ausfälle beschrieben (246).

8. Ätiologie und formale Pathogenese der PSEUDOPELADE BROCC

8.1 Historischer Überblick

Viele Autoren glaubten, die eigentliche, von anderen Dermatosen unabhängige Ursache der PPB erkannt zu haben:

Tabelle 8.1			
Autor	Jahr	Ursache der PPB	LitNr
Brocq et al.	1905	mikrobieller Infekt	48
Chirivino	1908	profunde, unbekannte Ernährungsstörung	59
Hodara	1914	kontagiöse Erkrankung parasitären Ursprungs	158
Darier	1924	Schilddrüsenerkrankung	260
Carreras	1925	psychische Traumata	56
Nakagawa	1928	Eosinophilie des Blutes und Vagotonie	237
Tümmers et al.	1928	vererbte Erkrankung	334
Lacassagne	1929	trophoneurotische Störung	198
Photinos	1930	mikrobieller Ursprung	260
Vilanova	1935	Staphylokokkeninfekt	340
Muende	1943	aufgrund eines "blood-borne-toxine"	235
Higoumenakis	1951	Virusinfekt	157
Kalz	1959	Störung des Vitamin A-Stoffwechsels	178
Dietz et al.	1960	endokrine Erkrankung	86
Ronchese	1960	Blut spielt eine unterstützende Rolle	284
Cormia et al.	1961	permanenter Gefäßverschluß	67

8.2 Aktueller Stand der Erkenntnisse

8.2.1 Formale Pathogenese

Lymphozyten treten aus den Hautgefäßen aus und lagern

sich insbesondere den oberen 2/3 der Haarfollikel sowie den Talgdrüsen an. Es folgt die Lyse der äußeren Zelllagen dieser Strukturen.

Sogleich wird eventuell ein "lymphocyte-derived chemotactic factor for fibroblasts" (271) abgegeben, der Fibroblasten zu den Haartalgapparaten leitet, die dort neues Kollagen und Mukopolysaccharide synthetisieren und damit an Stelle der mehr und mehr abgebauten Haartalgdrüsen-Strukturen Narbengewebe konstituieren. Dieses läßt sich histologisch nachweisen (Abb. 5.4). Die Epidermis kann auf diese Prozesse mit einer Einschmelzung ihrer Reteleisten und einer Atrophisierung reagieren.

Entsprechend dem histologischen Befund, der im interfollikulären Korium weniger Lymphozyten aufdeckt, ergreifen die entzündlichen Vorgänge nur in abgeschwächter Form das Korium selbst und führen dort zu einer meist schwachen Homogenisierung und Vermehrung des Fasermaterials.

Nach dem Verschwinden der Haarfollikel und Talgdrüsen bildet sich das entzündliche Infiltrat zurück. Es resultiert der charakteristische Endzustand.

8.2.2 Ätiologie

Die eigentliche Ursache für den Beginn der Perifollikulitis PPB ist heute ebenso unbekannt wie vor 100 Jahren.

Bakterielle oder mykologische Infekte konnten aufgrund jahrzehntelanger, vergeblicher Nachweisversuche ausgeschlossen werden.

Als einzige, von außen herangetragene Erreger verbleiben Viren, deren Nachweis nie ernsthaft angestrebt wurde. Der Verlauf der PPB kann zwar durchaus dem typischer "slow-virus"-Erkrankungen gleichen; dennoch scheint diese Genese unter anderem aufgrund der sehr geringen Manifestationsquote unwahrscheinlich.

Familiäre Häufungen wurden manchmal beschrieben (26,

56, 158, 190, 334). Sie könnten für eine Vererbung der PPB sprechen.

Trotzdem, die PPB z.B. als eine dominant vererbte Krankheit mit extrem niedriger Penetranz zu klassifizieren, erscheint mehr als gewagt, wengleich die Tatsache, daß Frauen ungleich häufiger erkranken als Männer, auf geschlechtsgebundene Erbfaktoren hindeuten könnte.

Es gilt zu beachten, daß alle familiär gehäuft aufgetretenen Fälle zu einer Zeit beschrieben wurden, die den heute in Mitteleuropa sehr seltenen Favus im nachhinein als eine mögliche Ursache sogenannter PSEUDOPELADEN nahelegt.

Neurologische und internistische Erkrankungen wurden immer wieder als Grund der Dermatoze betrachtet. Bewiesen wurde diese Meinung nie. Auch die im Rahmen der vorliegenden Untersuchung erhobenen Befunde sprachen unzweideutig gegen jegliche internistisch-neurologische Beteiligung.

Damit ist weitgehend eine Negativauswahl getroffen. Eine primär zugrundeliegende Erkrankung läßt sich bei über 60 % der Patienten nicht finden. Auch irgendwie geartete Irritationen, die bei idiopathischer PPB am Anfang stehen, um eine pathologische, überschießende Antwort darauf zu verursachen, fehlen.

Wenn es aber keine von außen herangetragene Ursache gibt, besteht eine endogene.

Immer treten zu Beginn der PPB Lymphozyten, Zellen des Immunsystems, auf, und immer richten sie sich gegen äußere Zellstrukturen der Haarfollikel und der Talgdrüsen.

Folgende Hypothese darf aufgestellt werden:

Es gibt an den äußeren Zellagen der Haarfollikel und der Talgdrüsen antigene Strukturen, die eine Reaktion vom Typ der Autoimmunerkrankung bewirken. Diese Strukturen sind mit bisherigen immunologischen Untersuchungsmethoden nicht nachweisbar und bestehen ausschließlich

an den Haartalgapparaten des behaarten Kopfes.
Die nach Antikörperproduktion abgelagerten Antigen-Antikörper-Komplexe stellen das auslösende Agens der entzündlichen Prozeße dar.

Klar sei zum Abschluß darauf hingewiesen, daß eine Negativauswahl zu dieser Hypothese führte.

Eine These, die gerade deswegen mit großer Zurückhaltung ausgesprochen wird, weil sie eine der aktuellsten Forschungsrichtungen tangiert.

Zusammenfassung: Kapitel 7 und 8

Therapie

Eine kausale Therapie der PPB wird noch immer vermißt.

22 Patienten wurden mit lokal aufgetragenen Kortikoiden verschiedener Stärke behandelt.

Genau die Hälfte von ihnen klagte weiterhin über progrediente Läsionen am Capillitium.

Die Perifollikulitis PPB scheint aber in der anderen Hälfte der Fälle unter Zuhilfenahme jener entzündungshemmenden Pharmaka am Fortschreiten gehindert zu werden, wobei sich halogenierte Kortikoide wirksamer erwiesen als nicht-halogenierte.

Aussagen über den Behandlungserfolg sollten zurückhaltend aufgenommen werden, da der Verlauf der Erkrankung nicht vorhersehbar ist und nicht selten auch spontan einhält.

Jede operative Therapie versucht, haartragendes Ersatzgewebe dorthin zu verlegen, wo alopezische Bezirke, die wegen der Irreversibilität der PPB nie konservativ zur restitutio ad integrum gebracht werden können, beseitigt werden sollen.

3 Methoden sind erprobt:

- ein- oder mehrzeitige Exzision
- ein- oder mehrzeitig-ausgeführte, gestielte Hautlappenplastik und
- Transplantation haartragender Vollhauttransplantate (punch-, navicular-, step-graft).

Letztlich besteht bei einer operativen Korrektur immer Unklarheit über den Erfolg der plastischen Lösung, der durch das erneute Aufkommen der PPB über kurz oder lang gefährdet ist.

Der Weg operativer Maßnahmen ist mit (zu) großen Risiken behaftet und wird abgelehnt.

Ätiologie

Auch heute ist die eigentliche Ursache der Erkrankung

unbekannt.

Es konnten widerlegt oder zumindest nie schlüssig bewiesen werden:

- bakterielle Ursachen
- mykologische Infekte
- traumatische Faktoren
- internistische Erkrankungen und
- neurologische Ursachen.

Obwohl der Nachweis einer viralen Infektion nie angetreten wurde, genetische Faktoren nie untersucht wurden, bleiben diese möglichen Ursachen unwahrscheinlicher als folgende Hypothese:

Da immer zu Beginn der Erkrankung Lymphozyten, Zellen des Immunsystems, auftreten, die sich offensichtlich gegen äußere Zellstrukturen der Haarfollikel und Talgdrüsen richten, ist es möglich, daß an eben diesen äußeren Zelllagen antigene Strukturen liegen, die eine Reaktion vom Typ der Autoimmunerkrankung bewirken.

9. Die Abgrenzung der PSEUDOPELADE BROCC von den ÉTATS PSEUDOPELADIQUES

In Kap. 6 wurden im Rahmen einer Vorauswahl aus 60 jemals erwähnten Differentialdiagnosen viele keiner näheren Beachtung gewürdigt, sei es, daß sie bezüglich des Phänomens ÉPP offensichtlich keinerlei Bedeutung besitzen (z.B. Pediculosis capitis), sei es, daß die Ventilation der Erkrankung schlichtweg unglaublich erscheint, da einerseits zur Erkennung des Primärprozesses klinisch eindeutige, mit ÉPP unvereinbare Effloreszenzen auftreten müssen (z.B. Herpes zoster gangraenosus), andererseits die entsprechenden Fallberichte nicht im Sinne eines PPB-Zustandes zu imponieren vermochten.

Die Abgrenzung der schließlich anerkannten ÉPP von der PPB muß sich auf die Definition der PPB stützen.

Dabei kommt den verschiedenen Aspekten wie Anamnese, weitere dermatologische Befunde, oder auch internistische Befunde unterschiedliches Gewicht zu.

Tab. 9.1 faßt die Erkrankungen zusammen, deren Abgrenzung von der PPB i.a. durch anamnestische Daten ermöglicht wird, zumindest jedoch erleichtert wird - es handelt sich insbesondere um die kongenitalen Formen (die allerdings Raritätencharakter besitzen), bei denen der ÉPP - im Gegensatz zur PPB selbst - meist im Kindesalter beginnt.

Zum Zeitpunkt der Untersuchung fallen gewisse Aspekte am restlichen Integument auf, die zur Abgrenzung hilfreich sind - Tab. 9.2 .

Da die Diagnose ÉPP die fast vollständige Imitation der PPB einschließt, bleiben Abgrenzungsversuche fußend auf klinischen Befunden der Flecken am behaarten Kopf sehr eingeschränkt.

In gewissem Rahmen allerdings sind bestimmte Effloreszenzen zwar bei PPB möglich, aber unwahrscheinlich, so daß ein zu deutliches Hervortreten dieser Zweifel an der

Diagnose PPB zulassen - Tab. 9.3 .

Weitere Untersuchungsmethoden können zur Differenzierung der Sekundärzustände ÉPP von dem Primärprozeß PPB beitragen; gehören internistische Untersuchungen zwar nicht zur Routinediagnostik, so dienen sie trotzdem bei indizierten Einzelfällen zur Krankheitserkennung (Tab. 9.4). Auch neurologische Besonderheiten treten in seltenen Fällen klar hervor (Tab. 9.5), schließlich gehören einige Laboruntersuchungen zur Standarddiagnostik (Tab. 9.6).

In praxi wird zur Diagnosestellung ein Untersuchungsverfahren die mit Abstand gewichtigste Rolle spielen, die histologische Begutachtung.

Die meisten zum PSEUDOPELADE-Zustand führenden Primärerkrankungen zeichnen sich durch eine - auch im Endzustand - eindeutige histologische Struktur aus (z.B. Alopecia neoplastica, Sarkoidose, Ichthyosis-Formen). Wirkliche differentialdiagnostische Probleme werden hingegen nur vier Erkrankungen aufwerfen:

- LR-Dermatosen
- DLE
- Sclerodermia circumscripta
- Folliculitis decalvans,

deren Diagnose sich oft ausschließlich auf die histologische Begutachtung stützen muß.

2 Maximalvarianten werden im Rahmen dieser Befundung erkannt: Der akute Anfangs- und der sogenannte "ausgebrannte" Endzustand.

Die Diagnosestellung allein aufgrund histologischer Ergebnisse ist im Endzustand bei Folliculitis decalvans unmöglich; anders bei den verbleibenden 3 Dermatosen die auch im Stadium abgeklungener Entzündung gewisse Diagnosekriterien besitzen, auf die eingegangen wurde in: Kapitel 2.6 (Tabelle 2.20), Kapitel 6.5, Kapitel 6.6 .

Jede Erkrankung verlangt somit ihre eigenen Diagnoseschritte.

Die Bedeutung der verschiedenen Untersuchungsschritte für die Diagnostik und letztlich die Erkennung idio-pathischer Fälle von PPB ist aus Tabelle 9.7 ersichtlich.

Die herausragende Bedeutung ist der histologischen Begutachtung eigen, gefolgt von der anamnestischen Befragung und der Inspektion des Capillitiums und des restlichen Integumentes, die etwa gleichwertig zur Diagnose beitragen.

Zusammenfassend wird festgelegt, welche Kriterien zur Diagnose PSEUDOPELADE BROCC führen.

Es können Diagnosekriterien 1. und 2. Ranges aufgestellt werden:

Diagnosekriterien 1. Ranges sind:

Histologische Befunde, charakterisiert durch:

- normal verhornende, normal breite bis schwach atrophische Epidermis ohne follikuläre Hyperkeratosen, ohne vakuolige Basalzelldegenerationen, ohne Pigmentinkontinenz und ohne Hypergranulose;
- normal, höchstens aber mäßig homogenisiertes Fasermaterial im normal breiten Korium;
- fehlendes, sehr gering oder gering ausgeprägtes, nicht streng fleckförmig angeordnetes lympho- oder lymphohistiozytäres Infiltrat.

Klinische Befunde der befallenen Bezirke am Capillitium, gekennzeichnet durch:

- deutlich erkennbare Atrophie der Kopfhaut bei nicht vollkommener Alopezie;
- keine weiteren Effloreszenzen.

Klinische Befunde am restlichen Integument, die keine der 13 differentialdiagnostisch-erkannten Erkrankungen oder Erkrankungsgruppen oder deren Residualzustände aufdecken.

Keine anamnestischen Angaben, die Effloreszenzen wie Pusteln, Papeln oder Blasen zu irgendeiner Zeit beschreiben ("leere Anamnese").

Weniger wichtige, im Einzelfall vielleicht doch relevante

Diagnosekriterien 2. Ranges sind:

Histologische Befunde, wie folgt:

- das Infiltrat greift nicht die Epidermis an, liegt nicht perivaskulär betont und bevorzugt das obere und mittlere Drittel der Haarfollikel;
- es finden sich - abgesehen von follikulär angeordneten Fasersträngen - keine histologischen Anzeichen einer Vernarbung.

Klinische Befunde der befallenen Bezirke am behaarten Kopf, wie folgt:

- unscharfe Begrenzung;
- einzelne, stehenbleibende Haarbüschel;
- geringe Fleckenzahl.

Anamnestische Angaben, gekennzeichnet durch:

- lange Erkrankungsdauer mit schleichendem, unauffälligem Beginn;
- keine subjektiven Beschwerden;
- Erkrankungsbeginn nicht im Kindes- oder Jugendalter, bei Frauen zwischen dem 30. und 50. Lebensjahr, bei Männern um das 20. Lebensjahr

Unauffällige Laborbefunde.

Kein positives Resultat der DIF-Untersuchung.

Keinerlei internistische, ophthalmologische oder neurologische Erkrankungen.

Letztlich führt eine Negativauswahl zur Ausschlußdiagnose PPB - erst nach Ausschöpfung aller als sinnvoll betrachteten Diagnoseverfahren, die keinen Anhalt für eine der PPB zugrundeliegende Erkrankung ergeben, darf von der idiopathischen Krankheitsentität PSEUDOPELADE BROCC gesprochen werden.

Tabelle 9.1	
Erkrankung	Anamnestiche Besonderheiten, die mit der Diagnose PPB unvereinbar sind
Ichthyosis-Formen	Ichthyosis-typische Schuppung bei oder kurz nach Geburt
Incontinentia pigmenti	Manifestation des ÉPP oft in den ersten Lebenswochen. Hinweise auf den 3-phasigen Verlauf der Erkrankung bei Befall auch des restlichen Integumentes.
Chondrodys-trophie-Formen	Grunderkrankung angeboren.
Keratosis follicularis spinulosa decalvans	Stark ausgeprägte follikuläre Hyperkeratosen die streckseitenbetont schon in der Jugend auftreten. Positive Familienanamnese.
Epidermolysis bullosa-Formen	Grunderkrankung angeboren.
Lichen ruber-Formen	Eventuell früher bestandene, typische Läsionen der Dermatoe.
Lupus erythematoses chronicus discoides	Wie Lichen ruber-Formen.
Sclerodermia circumscripta	Wie Lichen ruber-Formen.
Folliculitis decalvans	Eventuell Angabe von Pusteln am behaarten Kopf.
Alopecia postfavosa	Eventuell Angabe von starker Schuppung am Capillitium.
Alopecia neoplastica	Keine.
Necrobiosis lipoidica	Wie Lichen ruber-Formen.
Sarkoidose	Wie Lichen ruber-Formen.

Tabelle 9.2	
Erkrankung	Dermatologische Befunde bei Inspektion des Integumentes, die mit der Diagnose PPB unvereinbar sind
Ichthyosis-Formen	Ichthyosis-typische Schuppung mit je nach Untergruppe verschiedenen Prädilektionsstellen.
Incontinentia pigmenti	Je nach Erkrankungsdauer: Erythematös-bullöses, hypertrophisch-verruköses oder atrophisches Stadium (mit brauner Pigmentation).
Chondrodys-trophie-Formen	U.a. Dyskeratosis, follikuläre Atrophodermie, auch ichthyosiforme Hyperkeratosen.
Keratosis follicularis spinulosa decalvans	Follikuläre Hyperkeratosen und Follikelatrophien, streckseitenbetont und am Körperstamm. Palmar- und Plantarhyperkeratosen möglich.
Epidermolysis bullosa-Formen	Zunächst bullöse Effloreszenzen, später livide Hautatrophien und zirkumskripte Keratodermien. Auch Onychodystrophien.
Lichen ruber-Formen	2/3 der Erkrankten haben LR-Effloreszenzen am restlichen Integument. 55 % hiervon LRP und 45 % LRFD.
Lupus erythematoses chronicus discoides	30 % der Erkrankten haben DLE-Effloreszenzen auch am restlichen Integument.
Sclerodermia circumscripta	Nicht selten sind die dem behaarten Kopf benachbarten Regionen mitbetroffen. Auch Effloreszenzen am restlichen Integument möglich.
Folliculitis decalvans	Keine.
Alopecia postfavosa	Keine.
Alopecia neoplastica	I.a. keine.
Necrobiosis lipoidica	Insbesondere an der Unterschenkelstreckseite gelbbraunliche Indurationen mit Teleangiektasien, zentral eingesunken. Isolierter Kopfbefall möglich.
Sarkoidose	Typisch: Insbesondere anuläre, auch plattenartige, bläulich-rote, dann bräunliche Herde. Lupus pernio. Residuale Narben. Isolierter Kopfbefall möglich.

Tabelle 9.3	
Erkrankung	Klinische Befunde bei der Inspektion der Läsionen am Capillitium, welche Zweifel an der Diagnose PFB zulassen
Ichthyosis- Formen	Manchmal zu stark ausgeprägte Schuppung.
Incontinentia pigmenti	Pigmentation möglich.
Chondrodys- trophie- Formen	Haare wirken glanzlos (s.a. Tab. 9.2)
Keratosis follicularis spinulosa decalvans	Follikuläre Hyperkeratosen können zu deutlich hervortreten.
Epidermolysis bullosa- Formen	Keine.
Lichen ruber- Formen	Häufiger follikuläre Hyperkeratosen, Rötung und Schuppung, auch Juckreiz.
Lupus erythe- matodes chronicus discoides	Sehr häufig deutliches Erythem. Eventuell follikuläre Hyperkeratosen.
Sclerodermia circum- scripta	Herde können mit der Unterfläche verbacken erscheinen, manchmal sind sie zu scharf begrenzt. In akuten Phasen eventuell "lilac ring".
Folliculitis decalvans	Pusteln in jüngeren Läsionen.
Alopecia postfavosa	Scutula und stärkere Schuppung in aktiven Bezirken.
Alopecia neoplastica	Keine.
Necrobiosis lipoidica	Eventuell Teleangiektasien im Endstadium.
Sarkoidose	Keine.

Tabelle 9.4	
Erkrankung	Internistische, ophthalmologische und andere Befunde, welche zur Abgrenzung ÉPP - PPB dienen
Ichthyosis vulgaris	Hornhauttrübungen (selten).
Ichthyosis congenita	Ophthalmologische Befunde, Herzfehlbildungen, Knochendeformationen u.a.
Incontinentia pigmenti	Zahn-, Augen-, Knochenanomalien. Herz- und Gefäßveränderungen.
Chondrodys-trophie-Formen	Umschriebene Kalzifikationen im hyalinen Knorpelgewebe. Dysproportionierung der Knochen. Kardiovaskuläre Anomalien. Kongenitaler Katarakt.
Keratosis follicularis spinulosa decalvans	Keratitis, Conjunctivitis, Photophobie. Selten: Akrozyanose.
Epidermolysis bullosa-Formen	Skelettbeteiligung, Ösophagusstenose, Augenveränderungen.
Lichen ruber-Formen	Keine.
Lupus erythematoses chronicus discoides	Keine.
Sclerodermia circumscripta	Keine.
Folliculitis decalvans	Keine.
Alopecia postfavosa	Keine.
Alopecia neoplastica	Primärtumor.
Necrobiosis lipidica	Diabetes mellitus.
Sarkoidose	Veränderungen an Lymphknoten, ophthalmologische Befunde. Muskulatur-, Knochen-, Nierenbeteiligung u.a.

Tabelle 9.5	
Erkrankung	Neurologische Befunde, welche zur Abgrenzung der PPB herangezogen werden können
Ichthyosis vulgaris	Keine.
Ichthyosis congenita	Keine, abgesehen von Sonderformen.
Incontinentia pigmenti	Epilepsien, Psychosen, Oligophrenie.
Chondrodys-trophie-Formen	Je nach Syndrom: Keine intellektuellen Störungen bis zu hochgradiger geistiger Retardierung.
Keratosis follicularis spinulosa decalvans	Keine.
Epidermolysis bullosa-Formen	I.a. keine.
Lichen ruber-Formen	Keine.
Lupus erythematoses chronicus discoides	Keine.
Sclerodermia circumscripta	Keine.
Folliculitis decalvans	Keine.
Alopecia postfavosa	Keine.
Alopecia neoplastica	Keine.
Necrobiosis lipoidica	Keine.
Sarkoidose	I.a. keine.

Tabelle 9.6	
Erkrankung	Laboratoriumsbefunde und spezifische Untersuchungsverfahren, die zur Abgrenzung EPP - PFB dienen
Ichthyosis vulgaris	Keine.
Ichthyosis congenita	Lymphozytose. Hyperchrome, makrozytäre Anämie. Erhöhter Hämoglobinwert. Hyperglykämie.
Incontinentia pigmenti	Eosinophilie.
Chondrodys-trophie-Formen	U.a. Calcium-Stoffwechsel-Anomalien.
Keratosis follicularis spinulosa decalvans	Keine.
Epidermolysis bullosa-Formen	Keine.
Lichen ruber-Formen	DIF: (Fein)granuläre IgM-Ablagerungen an der BMZ, eventuell auch perifollikulär. Cytoid bodies.
Lupus erythematoses chronicus discoides	DIF: Granuläre IgG-Ablagerungen an der BMZ.
Sclerodermia circum-scripta	Keine.
Folliculitis decalvans	Versuch des Nachweises von hämolysierendem Staphylococcus aureus.
Alopecia postfavosa	Woodlicht, kultureller Erregernachweis und Nativpräparat.
Alopecia neoplastica	Keine.
Necrobiosis lipoidica	Hyperglykämie.
Sarkoidose	Kveim-Reaktion. Erhöhte Serumkonzentration des Angiotensin Conversions-Enzym (ACE). Der Calcium-Haushalt kann gestört sein.

Tabelle 9.7

Erkrankung		Anamnese	Klinischer Befund - Kopf	Klinischer Befund - Körper	Histologie	Internistischer Befund	Neurologischer Befund	Laboratoriums-Befund	D I P	Trichogramm
Ichthyosis vulgaris	2	3	2	2	1	4	5	5	5	5
Ichthyosis congenita	3	3	2	2	1	2	5	4	5	5
Incontinentia pigmenti	1	3	2	2	2	2	2	4	5	5
Chenitrodys-trophie-Formen	1	2	2	2	4	2	3	3	5	5
Keratosis follicularis spinulosa dec.	2	2	1	1	2	2	5	5	5	5
Epidermolysis bullosa-Formen	1	3	2	2	3	2	5	5	5	5
Lichen ruber-Formen	3	2	2	2	1	5	5	5	3	5
Lupus erythematoses chron. discoides	3	2	2	2	1	5	5	5	2	4
Sclerodermia circumscripta	4	2	2	2	1	4	5	5	5	5
Folliculitis decalvens	2	1	5	5	2	5	5	3	5	5
Alopecia posttravosa	1	2	5	5	4	5	5	2	5	5
Alopecia neoplastica	3	3	3	3	1	2	5	5	5	5
Necrobiosis lipidica	3	3	3	3	1	2	5	3	5	5
Sarkoidose	3	3	2	2	1	2	4	2	5	5
P P B	3	2	3	3	1	5	5	5	3	3

1 = wichtigstes Diagnosekriterium 2 = wichtiges Diagnosekriterium

3 = weniger wichtiges Diagnosekriterium 4 = nur in Ausnahmefällen notwendiges Diagnoseverfahren

5 = unwichtiges Diagnoseverfahren/kriterium

10. Zur Frage der Eigenständigkeit der PSEUDO-
PELADE BROCC

Die Meinung vieler Autoren, die den Bezug zur LR-Gruppe sahen (71, 121, 313, 341), stützt sich im Wesentlichen auf 3 Punkte:

- A. Die histologischen Befunde - insbesondere die Perifollikulitis - bei PPB und LRFD sind einander sehr ähnlich.
- B. Manchmal gleicht das Infiltrat der PPB dem von LRP.
- C. Überdurchschnittlich häufig finden sich außerhalb des Kopfes bei bestehender PPB Effloreszenzen von LR.

Einen 4. Punkt stellten Degos et al. (83) heraus:

- D. Nicht nur LR, sondern auch einige andere Erkrankungen wie DLE, zirkumskripte Sklerodermie und Folliculitis decalvans repräsentieren Dermatosen, die zum PSEUDOPELADE-Zustand führen.

Ohne die Beziehungen zur LR-Gruppe in Frage zu stellen, ist heute kein Autor mehr bemüht, PPB ausschließlich mit LR-Dermatosen in Verbindung zu bringen, da weithin zumindest DLE und zirkumskripte Sklerodermie als Differentialdiagnosen anerkannt sind. Dies wurde durch vorliegende Arbeit untermauert.

Zu A.: Es ist richtig, daß es sich bei der PPB wie bei LRFD um Perifollikulitiden handelt. Daraus aber abzuleiten, es handele sich sehr oft oder gar immer bei idiopathischen PSEUDOPELADEN um verborgene Fälle von LRFD, kann nicht überzeugen, zumal das perifollikuläre Infiltrat der PPB eindeutig die oberen Anteile des Haarfollikels bevorzugt.

Das Infiltrat der LR-Erkrankungen ist mäßig bis stark, das der PPB fehlt oder ist allenfalls gering ausgeprägt. Sollte dies nur an der verschiedenen Krankheitsdauer gelegen haben?

Warum aber läßt sich dann - im Rahmen klinisch progredienter Fälle - bei PPB-Patienten auch bei kurzer Dauer

der Erkrankung oft nur ein schwaches Infiltrat finden?

Zu B.: Eine Ähnlichkeit des pseudopeladösen Infiltrates mit dem von LRP erscheint nach vorliegender Untersuchung keine diskutierbare differentialdiagnostische Bedeutung zu besitzen:

Das Infiltrat der LR-Gruppe setzt sich zu 77 % aus Lymphozyten und Histiozyten zusammen, das der PPB nur zu 45 %.

Auch das nicht-fleckförmige Infiltrat der LR-Fälle spar-te durchaus im Gegensatz zur PPB insbesondere nicht die mittleren, weniger die unteren Schichten des Koriums aus.

Die typische, bandförmige Lage des Infiltrates bei LR führte in 58 % zu vakuoliger Zelldegeneration im Stratum basale. Das Infiltrat bei PPB greift in seltenen Fällen, die dann möglicherweise als LR bezeichnet werden können, die Epidermis an, und zwar in nur 1,1 % mit konsekutiver vakuoliger Degeneration.

Diese prozentualen Unterschiede treten im großen Untersuchungsgut überzufällig auf.

Spräche man die PPB als alten LR-Prozeß an, so müßten demnach die irreversiblen Veränderungen des Stratum basale in diese "ausgebrannte" Phase hinüberreichen.

Die Pigmentinkontinenz konnte immerhin bei knapp 1/3 der LR-Präparate gesichtet werden - fast 6mal häufiger als bei PPB.

Zu C.: Es handelt sich natürlich nicht um Zufälle, wenn LR-Effloreszenzen (welche auch immer) am Integument nachweisbar sind und zugleich eine PPB (besser: ÉPP) am Capillitium diagnostiziert wird.

Die Häufigkeit des LR (Kap. 6.3.1) beträgt etwa 0,83 %, die der PPB (Kap. 2.1) maximal 0,09 %.

Wären die 2 Ereignisse voneinander unabhängig, so läge das zufällige Zusammentreffen beider bei

$$0,09 \cdot 0,83 \% \cdot \% = 0,00747 \text{ ‰} .$$

Das hieße, höchstens bei jedem 134 000. Fall wäre eine zufällige Koinzidenz zu erwarten.

Schon bei knapp 100 000 untersuchten Fällen wurden aber 13 Patienten mit einem ÉPP und LR-Effloreszenzen am Körper entdeckt.

Die Bestätigung dieser Feststellung spricht in keiner Weise dafür, daß PPB immer auf LR zurückzuführen ist. Wurden doch bei vorliegender Untersuchung alle 13 Fälle der LR- und nicht der PPB-Gruppe zugeordnet. Es verblieben weiterhin 94 Patienten, deren Haut frei war von in ätiologischem Zusammenhang mit PPB stehenden Erkrankungen.

Zu D.: Es ist richtig, daß neben den (allerdings häufigsten) LR- auch andere Erkrankungen einen ÉPP hervorbringen, wobei die tragende Rolle des DLE betont werden sollte.

Relativ wenige Erkrankungen (Kap. 6.2 und 6.3) kommen als wirkliche Differentialdiagnosen in Betracht. Aber es bleiben nur 2 quantitativ bedeutsame Dermatosen, die im Normalfall diagnostische Schwierigkeiten aufwerfen können:

"This then leaves lichen planus and discoid lupus erythematosus as the two diseases that may be indistinguishable from alopecia cicatrisata throughout their course, clinically as well as histologically. (205)"

Dies bedeutet nicht, daß jedem idiopathischen Fall von PPB eine der 2 Erkrankungen zugrundeliegt, denn:

1.

Jede Fallzusammenstellung, die außer dem einen Kriterium, nur klinisch eindeutige Fälle von ÉPP - und nicht etwa narbiger Alopezie - zu selektieren, keine Vorauswahl aufstellte, hat (Kap. 4.1) einen Anteil idiopathischer Fälle zwischen 24 % und 82 % aufgeführt.

Es ist wissenschaftlich fragwürdig, diese PPB-Fälle als nur scheinbar idiopathisch mit der Begründung "es müsse da schon irgendein Prozeß zugrundeliegen" abzutun, denn der Beweis des sekundären Charakters dieser Fälle konnte nie angetreten werden.

2.

Es bestehen, auch im Rahmen des klinischen Erscheinungsbildes eines ÉPP, insbesondere bezüglich der Aspekte Erythem, Schuppung und follikuläre Keratosen der alopezischen Flecken Unterschiede zwischen LR und DLE auf der einen und PPB auf der anderen Seite (Kap. 2 und 6).

3.

Es wird argumentiert, die Patienten, deren endgültige Diagnose PPB laute, gingen zu spät, wenn der entzündliche Prozeß abgeklungen sei, zum Arzt.

Dies trifft nicht zu: Immerhin waren 35 % der PPB-Erkrankten bereits innerhalb des ersten Manifestationsjahres in ärztlicher Behandlung; innerhalb der ersten 5 Jahre waren es 67 % aller Patienten.

Die erste Quote belief sich bei LR-Betroffenen auf 58 % (DLE: 30 %). Die zweite betrug 89 % (DLE: 70 %).

Die prozentualen Anteile entsprachen damit in etwa denjenigen der PPB-Patienten.

Trotzdem lag bei LR- und DLE-Erkrankten in den meisten Fällen eine akute bis sehr akute Entzündung vor.

Warum aber soll man bei bekanntermaßen sehr chronischen, langsam progredienten Prozeßen (DLE, LR) einerseits bis zu 20 Jahre nach Manifestation noch diese Primärvorgänge nachweisen können (insbesondere durch histologische Untersuchungen), wenn andererseits angeblich dieselben Erkrankungen bereits innerhalb des ersten Manifestationsjahres bei 35 % (der PPB-Gruppe) nicht mehr diagnostiziert werden können?

4.

Für die Eigenständigkeit der PPB spricht weiterhin, daß sowohl die Altersverteilung der Frauen wie die der Männer normalverteilt sind.

Es wäre ein sehr großer Zufall, wenn

- die apostrophierten 2 (oder sogar mehr) Grunderkrankungen LR und DLE (mit verschiedenen Altersmaxima:

Tab. 2.12) in ihrer zusammengesetzten Form - als PPB - einer Normalverteilung entsprechen

und

- die Patienten, welche durch die Aufdeckung der primären Dermatoze (LR, DLE) dieser Verteilung entzogen werden, die Normalverteilung nicht stören.

5.

Die Erfolgsquote der DIF-Diagnostik der ÉPP aufgrund von DLE lag über 80 %, die von LR noch höher.

Warum soll diese Untersuchung bei PPB-Patienten, wären es verborgene LR- oder DLE-Erkrankte, nur in 21 % unspezifisch positiv ausfallen, obgleich ihre Erkrankungsdauer zum Teil weit geringer war als diejenige der mit DIF geprüften LR- oder DLE-Betroffenen?

Die Beantwortung aller hier aufgeworfenen Fragen - neben den Ausführungen zur Abgrenzung der PPB von den ÉPP (Kap. 9) - kann nur in einer Feststellung münden, die zugleich die im Thema der Arbeit gestellte Frage zu beantworten sucht:

Die PSEUDOPELADE BROCC ist eine eigenständige Erkrankung.

Sie wird aber durch eine Reihe anderer Erkrankungen phänokopiert. So steht die PSEUDOPELADE BROCC gewissermaßen Pate für ein Krankheitsbild, das man ÉTAT PSEUDOPELADIQUE nennt; eine Tatsache, die an dem Status als Krankheitsentität nichts verändern kann.

11. Zur Nomenklatur der narbigen Alopezien

Der idiopathischen, narbigen Alopezie vom Typ der PSEUDOPELADE BROCCQ (PPB) gebührt eine besondere Stellung im Rahmen der narbigen Alopezien.

Der Begriff PPB ist nur solchen Dermatosen zuzuordnen, die insbesondere dem klinischen Bild nach Brocqs Beschreibung (48) folgen (einschließlich der aufgrund vorliegender Arbeit getroffenen Änderungen) und deren Histologie den atrophischen Endzustand charakterisiert. Er darf nicht für Alopezien gebraucht werden, deren Ursache von vornherein bekannt ist.

Die Eigenständigkeit der PPB wird heute - insbesondere im anglo-amerikanischen Sprachraum - nicht selten angezweifelt.

Dies wird aufgrund der eigenen Beobachtungen für unberechtigt gehalten. Es gelingt, auch bei Krankheitsprozessen, die sich erst kurz manifestiert haben, in einem bei weitem zu hohen Prozentsatz (66,2 %) nicht, in jedem Fall trotz Ausschöpfung vielfältiger Untersuchungsverfahren die vorhergehende oder gleichzeitige Existenz einer anderen Erkrankung zu beweisen.

Somit muß die PSEUDOPELADE BROCCQ als eigenständige Krankheitsentität bestehenbleiben.

Bei den nach Degos et al. (81,83,84) als ÉTATS PSEUDOPELADIQUES (ÉPP) bezeichneten Erkrankungen, die narbige Alopezien zur Folge haben können, handelt es sich um die verschiedensten Krankheitsbilder mit vollkommen unterschiedlicher Genese.

Diese Erkrankungen können zu einem Teil das klinische und histologische Erscheinungsbild der PPB hervorrufen; zu einem gewissen Teil aber imitieren sie es nicht.

Keine der ÉPP phänokopieren ausschließlich die von Broccq beschriebene Dermatoze.

Es ist nicht sinnvoll, bei der größeren Gruppe der ÉPP einmal die sekundär entstandenen Alopezien eben als ÉTATS PSEUDOPELADIQUES zu charakterisieren, nur, weil eine fleckige, atrophisch-narbige Alopezie vorliegt, während man sich im anderen Falle, wenn also klinisch ein zur PPB differierendes Erscheinungsbild besteht, mit dem ungenauen Begriff der "Alopecia cicatrisata" aushilft.

Das ist inkonsequent, da diesen beiden Alopezien, so unterschiedlich ihr klinisches Bild auch sein mag, ein- und dieselbe Pathogenese und Histopathogenese zugrunde liegt.

Zudem ist der Begriff "Alopecia cicatrisata" nicht eindeutig genug.

Narben können jede Zwischenstufe von atrophisch bis keloidartig einnehmen.

Es kann eine Ergänzung zur Nomenklatur vorgestellt werden:

Die Gruppe der irreversiblen Alopezien wird in 2 große Klassen geteilt: Einmal diejenigen Alopezien, die auch bisher nicht zu den narbigen gezählt wurden. Sie treten ohne den sklero-fibrotischen Ersatz der Haartalgapparate auf und werden weiterhin als nicht-narbige, permanente Alopezien bezeichnet.

Die zweite große Klasse ist die der narbigen (und somit immer irreversiblen) Alopezien.

Sie erscheinen atrophisch bis hypertrophisch, ein Kriterium der Nomenklatur (Tab. 11.1).

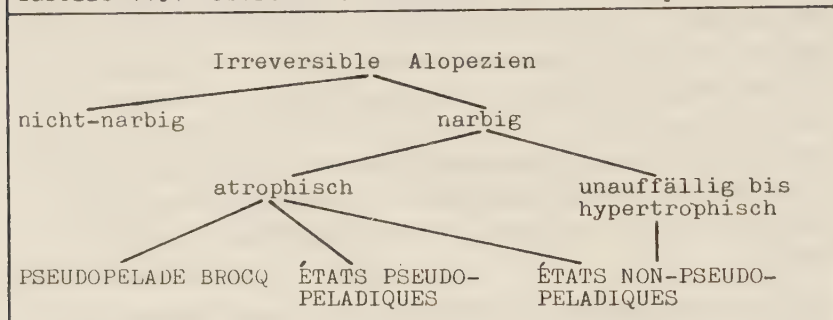
Zur Gruppe der narbigen Alopezien zählen alle Dermatosen, die zum histologisch absicherbaren, bindegewebigen Ersatz der Haartalgapparate führen.

Insbesondere bis auf die idiopathische PPB handelt es sich bei den narbigen Alopezien fast immer um sekundäre Krankheitsbilder, deren Ursache bekannt ist - oder im Rahmen der Untersuchungen bekannt wird.

Diese Ursache kann meistens auch zu Krankheitsprozessen

führen, die nicht am Capillitium lokalisiert sind.

Tabelle 11.1 Übersicht: Die irreversiblen Alopezien



Entgegen bisher geübter Praxis wird die Klasse der narbigen Alopezien weiter unterteilt, und zwar je nach klinisch-histologischem Erscheinungsbild (Tab. 11.2) in 3 Gruppen:

- Idiopathische Krankheitsentität PSEUDOPELADE BROCCQ (PPB - immer atrophisch)
- Sekundäres Krankheitsbild des ÉTAT PSEUDOPELADIQUE (ÉPP - immer atrophisch)
- I.a. sekundäres, selten primäres Krankheitsbild des ÉTAT NON - PSEUDOPELADIQUE (ÉNPP - i.a. atrophisch, seltener hypertrophisch)

Die Einzelfälle, die klinisch die Phänomene der PPB imitieren, werden weiterhin als ÉPP bezeichnet (Tab. 11.4).

Der ÉPP oder der ÉNPP dürfen nicht als eigenständige Krankheitsentitäten verstanden werden - es handelt sich lediglich um die klinischen Krankheitsbilder.

Die ÉPP müssen bezüglich ihres klinischen Bildes von wenigen Ausnahmen abgesehen (Tab. 9.3) die Kriterien erfüllen, welche durch die vorangegangene Definition der PPB gesetzt wurden (Zusammenfassung: Kapitel 2,3 und 4; Kap. 5, 9 und 10).

Tabelle 11.2 Die Gruppe der atrophisch-narbigen Alopezien (Übersicht)

P P B - PSEUDOPELADE BROCC

É P P - ÉTAT PSEUDOPELADIQUE

1. Kongenitale Formen
2. Erworbene Formen
 - Entzündliche Bindegewebserkrankungen
 - Infektiöse Erkrankungen
 - Neoplastische Prozesse
 - Granulomatöse Erkrankungen
 - Systemerkrankungen

É N P P - ÉTAT NON-PSEUDOPELADIQUE

1. Kongenitale Formen
2. Erworbene Formen
 - Entzündliche Bindegewebserkrankungen
 - Infektiöse Erkrankungen
 - Neoplastische Prozesse
 - Granulomatöse Erkrankungen
 - Systemerkrankungen
 - Blasenbildende Erkrankungen
 - Exogene Schädigungen
 - Vasculitiden
 - Druckatrophie durch Naevi

Tabelle 11.3 Die Gruppe der hypertrophisch-narbigen Alopezien

ÉTATS NON-PSEUDOPELADIQUES

Epidermolysis bullosa hereditaria dystrophica
(je nach Einzelfall)

Exogene Schädigungen
(je nach Einzelfall)

Tumoröse Prozesse

Auch wenn eine Dermatoze aufgrund einer anderen als der klinischen Untersuchung (z.B. durch die histologische Begutachtung) eindeutig diagnostiziert werden kann, wird dieser Fall weiterhin zu den ÉPP gezählt: Der klinische Eindruck ist der entscheidende Faktor.

Alle anderen Fälle narbiger Alopezie werden folgerichtig als ÉTATS NON-PSEUDOPELADIQUES (ÉNPP) bezeichnet. Das klinische Bild imponiert entweder atrophisch oder hypertrophisch (Tab. 11.3 und 11.4).

Die Einordnung der Krankheitsfälle unter dem Oberbegriff ÉNPP mag zunächst willkürlich erscheinen, wird aber dadurch gerechtfertigt, daß allen Alopezien, die zwar narbig sind, aber nicht zu den ÉPP gehören oder eine PSEUDOPELADE sind, ein anderes, übergeordnetes Merkmal fehlt.

Gerade der Tatsache, daß viele der narbigen Alopezien das Bild der PPB zeigen können, in einigen Fällen jedoch auch nicht, wird mit der ergänzten Nomenklatur Rechnung getragen, denn durch die Charakterisierung in ÉPP oder ÉNPP wird von vornherein das klinische Bild beschrieben.

So bedeutet ÉPP-Lichen ruber planus, daß es sich um einen der PPB ähnelnden Haarausfall aufgrund eines Lichen ruber planus handelt; ÉNPP-Lichen ruber planus dagegen kennzeichnet ein Effluvium, welches - hervorgerufen durch Lichen ruber planus - die PPB nicht phänotypisiert, wohl aber narbig ist und i.a. typischerweise das Bild des Lichen ruber planus darstellt.

Alle angeborenen und erworbenen narbigen Alopezien, die bisher ausschließlich unter dem Begriff "ÉPP" zusammengefaßt wurden, können sich auch in nicht-pseudopeladöser Form, also als ÉNPP, manifestieren. (Tab. 11.4)

Dagegen bleibt die große Mehrzahl der ÉNPP-Krankheiten auf die eigene Gruppe beschränkt und ähnelt der PPB nie (Tab. 11.5).

Die Zuordnung zur ÉPP- oder ÉNPP-Gruppe muß in jedem Einzelfall geprüft und getroffen werden. Daß sich aufgrund zu erwartender Einzelkasuistiken in Zukunft Verschiebungen zwischen den Gruppen ergeben werden, kann nicht ausgeschlossen werden.

Tabelle 11.4 Die Gruppe der ÉPP oder ÉNPP (je nach klinischem Erscheinungsbild)
"ÉPP-ÉNPP-Mischformen"

1. Kongenitale Formen

- autosomal rezessiv
Conradi-Hünermann-Syndrom
Ichthyosis congenita
Epidermolysis bullosa hereditaria dystrophica
- x-chromosomal rezessiv
Ichthyosis vulgaris
- x-chromosomal dominant
Ichthyosis congenita
Chondrodysplasia punctata
Keratosis follicularis spinulosa decalvans
Incontinentia pigmenti(?)

2. Erworbene Formen

- entzündliche Bindegewebserkrankungen
Lichen ruber planus
Lassueur-Graham Little-Syndrom
Lichen ruber follicularis decalvans
Lupus erythematodes chronicus discoides
Sclerodermia circumscripta
- infektiöse Erkrankungen
Folliculitis decalvans (Quinquaud)
Alopecia postfavosa
- neoplastische Erkrankungen
Alopecia neoplastica
- granulomatöse Erkrankungen
Necrobiosis lipoidica
- Systemerkrankungen
Sarkoidose (Morbus Boeck)

Die zweite Hauptgruppe der ÉNPP, die hypertrophisch-narbigen Alopezien (Tab. 11.3), kann vom Umfang her nicht mit den atrophisch-narbigen Alopezien konkurrieren.

Meist sind es exogene Schädigungen, die zur Keloidbil-

Tabelle 11.5 Die Gruppe der ausschließlichen ÉNPP-Formen

1. Kongenitale Formen

- Porokeratosis (Mibelli)
- Aplasia cutis congenita u.a.

2. Erworbene Formen

- exogene Schädigungen
 - chemisch
 - thermisch
 - aktinisch
 - elektrisch
 - akut-mechanisch
 - Dauer-Zug oder -Druck
- neoplastische Erkrankungen
 - Basaliom
 - Trichilemmalcysten
- Vasculitiden
- Druckatrophie durch Naevi
- granulomatöse Erkrankungen
- infektiöse Erkrankungen
 - viral
 - mykologisch
 - bakteriell-superinfiziert
- blasenbildende Erkrankungen

dung, zu keloidartigen Hypertrophien oder zu schwach hypertrophischen Erscheinungsbildern führen.

Zusammenfassend darf festgestellt werden, daß bisher der Tatsache wenig Beachtung geschenkt wurde, daß eine Ursache verschiedene klinische Bilder des Haarausfalles hervorrufen kann.

Mit der erweiterten Nomenklatur wird diesem Umstand Rechnung getragen.

12. Zusammenfassung

Historische Aspekte

Neumann beschrieb 1869 erstmals die Krankheitsentität der PSEUDOPELADE BROCCQ (PPB) unter dem Namen Alopecia circumscripta seu orbicularis. 1885 publizierte Brocq seinen ersten Fall als Acné oder Folliculite décalvante; 1888 wurde ihr der Name PSEUDOPELADE zugewiesen.

Die Eigenständigkeit der PPB wurde ab 1915 angezweifelt, als sich die Diskussion auf die Beziehungen zur Gruppe der Lichen ruber-Erkrankungen (LR) richtete.

1954 wurde von Leclercq und Degos et al. der Begriff ÉTAT PSEUDOPELADIQUE (ÉPP) eingeführt, um alle die PPB phänokopierenden Alopezien zu charakterisieren. Zudem wurde der PPB der Status als eigenständige Erkrankung abgesprochen.

Vorliegende Untersuchung

142 Fälle von PPB oder ÉPP wurden ausgewertet.

94mal lautete die Diagnose PPB (66,2 %), 26mal LR (18,3 %), 18mal Lupus erythematosus chronicus discoides (DLE) (12,7 %), 2mal Sclerodermia circumscripta (1,4 %), je 1mal Folliculitis decalvans (Quinquaud) und Ichthyosis vulgaris (je 0,7 %).

Somit führten nur 0,095 % aller histologischen Befunde zur Diagnose PPB.

Weiterhin wurden alle 725 der Weltliteratur entnehmbaren Fälle zusammengestellt.

PSEUDOPELADE BROCCQ - Klinische Aspekte

Ein Drittel der Patienten sucht im ersten Erkrankungsjahr den Arzt auf; trotzdem vergehen im Durchschnitt mehr als 5 Jahre, ehe der Arzt - i.a. wegen Störungen des psychischen Wohlbefindens - konsultiert wird.

Die PPB entsteht an keiner der Kopfregionen bevorzugt; auch die Größe der einzelnen Läsionen kann nicht festgelegt werden. Die betroffenen Stellen sind fast immer (98 %) deutlich atrophisch. Ein Erythem besteht bei 44 % und bei etwa einem Viertel aller Patienten werden

weitere Effloreszenzen beschrieben: Follikuläre Hyperkeratosen treten hierbei am häufigsten auf. Schuppung kann bei jedem 5. Erkrankten dokumentiert werden.

Andere Alopezien können in Koinzidenz mit PPB bestehen; nicht selten (fast 10 %) werden Peladehaare beschrieben. Die Öffnungen der Haarfollikel sind meistens vollkommen verschwunden (86 %).

Etwa 70 % der Patienten haben scharf begrenzte Herde und nur 20 % der Läsionen sind völlig haarlos.

Als subjektives Symptom wird nur Juckreiz häufiger beschrieben.

Die PPB betrifft insbesondere das weibliche Geschlecht, welches 3mal häufiger als das männliche den Arzt aufsucht. Frauen erkranken statistisch hochsignifikant später als Männer: Sie sind durchschnittlich bei Erkrankungsbeginn 44,5 Jahre alt, Männer nur 22 Jahre.

Die hämatologischen, serologischen, internistischen, neurologischen und sonstigen Befunde liegen fast immer im Normbereich.

PSEUDOPELADE BROCC - Histologische Aspekte

In vorliegender Untersuchung konnten Präparate von 91 Fällen histologisch befundet werden:

- I.a. normal verhornende Epidermis (3 % atrophisch verschmälert)
- Reteleisten in 18 % abgeflacht, bei 7 % fehlend
- Akanthose, vakuolige Basalzelldegenerationen, Pigmentinkontinenz, Hypergranulose, Hyperpigmentation und follikuläre Hyperkeratosen (5 %) bleiben Ausnahmebefunde
- Das Fasermaterial des Korioms ist höchstens mäßig verdichtet
- 2/3 der Präparate zeigen fibröse Stränge in der Subkutis
- Die anagenen Haarfollikel sind mäßig (67 %) oder stark (20 %) vermindert, fehlen jedoch selten (9 %) völlig

- Die restlichen Haarfollikel sind rudimentär gebaut und liegen hoch im Korium; bindegewebige Stränge markieren untergegangene Haarfollikel
- Das anfängliche, perifollikuläre Infiltrat ist schwach ausgeprägt und greift das obere und/oder mittlere Drittel der Haartalgapparate an
- Die Musculi arrectores pilorum überdauern die entzündlichen Vorgänge, ebenso die Schweißdrüsen
- Die Talgdrüsen verschwinden sehr rasch und sind fast immer vermindert anzutreffen
- Das Infiltrat fehlt bei 45 % gänzlich. Es ist nur schwach ausgeprägt und besteht aus Lymphozyten mit oder ohne Histiozyten
- Die Infiltratzellen bevorzugen die oberen und mittleren Bereiche des Koriums in fleckförmiger oder diffuser Anordnung.

PSEUDOPELADE BROCC - Immunfluoreszenzuntersuchungen

Die Quote positiver direkter Immunfluoreszenzuntersuchungen im Sinne von (fein)granulären IgM-Ablagerungen an der Basalmembranzzone liegt bei 21 %.

Einige dieser Fälle können als verborgene LR-Erkrankungen apostrophiert werden, andere sind wahrscheinlich nicht-pathologisch.

PSEUDOPELADE BROCC - Trichogramm

2/3 aller Trichogramme sind in zumindest einem Teilbefund pathologisch. Dieser stimmt sehr oft (Telogenisierung) mit dem klinischen Befund überein, auch korreliert ein Normalbefund beim Trichogramm mit einem unauffälligen klinischen Befund.

Einige krankhafte Haarwurzelstatusbefunde bestehen auch an klinisch nicht-involvierter Stelle.

PSEUDOPELADE BROCC - Therapie

Mit einer Erfolgsaussicht von 50 % wird die PPB unter Therapie mit lokal aufgetragenen Kortikoiden zum Stillstand gelangen.

Operative therapeutische Bemühungen werden abgelehnt,

denn auch bis zur Operation unbetroffene Areale können sich pathologisch umwandeln und durch das unvorhersehbare, neue Aufkommen der PPB die plastische Lösung, die als Exzision, gestielte Hautlappenplastik oder durch Übertragung von Vollhauttransplantaten (punch-, navicular-, step-graft) ausgeführt werden kann, gefährden.

PSEUDOPELADE BROCC - Ätiologie

Die Ursache der PPB ist noch immer unbekannt. Es erscheint denkbar, daß die zu Beginn der Erkrankung auftretenden Lymphozyten sich gegen äußere Zellstrukturen der Haarfollikel und Talgdrüsen richten und eine Reaktion vom Typ der Autoimmunerkrankung bewirken.

ÉTATS PSEUDOPELADIQUES

Als Differentialdiagnosen zur PPB werden akzeptiert:

- Ichthyosis congenita (autosomal rezessive und x-chromosomal dominante Form)
- Ichthyosis vulgaris (x-chromosomal rezessiv)
- Incontinentia pigmenti (Bloch-Sulzberger) (x-chromosomal dominant (?))
- Conradi-Hünemann-Syndrom (autosomal rezessiv)
- Chondrodysplasia punctata (x-chromosomal dominant)
- Epidermolysis bullosa hereditaria dystrophica (Hallopeau-Siemens) (autosomal rezessiv)
- Keratosis follicularis spinulosa decalvans (x-chromosomal dominant)
- Lichen ruber-Formen (s.u.)
- Lupus erythematoses chronicus discoides
- Scleroderma circumscripta
- Folliculitis decalvans (Quinquaud)
- Alopecia postfavosa
- Alopecia neoplastica
- Necrobiosis lipoidica
- Sarkoidose (Morbus Boeck).

In Einzelfällen erlauben Läsionen dieser Erkrankungen somit die Diagnose ÉPP. Ein ÉPP unterscheidet sich bezüglich der klinischen Aspekte der Kopferde allenfalls

diskret, in wesentlichen Diagnosekriterien jedoch nicht von der PPB, wohl aber in Fragen der histologischen Befundung, der Anamnese, der Inspektion des Integumentes und internistischen, sowie neurologischen Aspekten.

Zwei Erkrankungen gebührt besondere Beachtung:

Lichen ruber-Formen - Klinische Aspekte

3 Formen vermögen sich als ÉPP zu manifestieren:

Lichen ruber planus - ÉPP-Form

Lichen ruber follicularis decalvans

Lassueur-Graham Little-Syndrom (komplett/inkomplett)

Für den ÉPP bestehen keine Prädilektionsstellen. Die Flecken sind oft klein, gerötet (82 %) und schuppen (fast 50 %). Sie sind unscharf begrenzt bei i.a. deutlicher Atrophie - follikuläre Hyperkeratosen treten bei 59 % auf.

Juckreiz ist nicht allzu häufig (35 %).

Es werden mehr Frauen als Männer (3 : 2) betroffen, meistens sind die Patienten über 40 Jahre alt.

62 % der Erkrankten weisen nicht nur am Kopf LR-Effloreszenzen auf und 9,5 % besitzen ausschließlich Mundschleimhautveränderungen.

Im Rahmen der direkten Immunfluoreszenzuntersuchungen können immer cytoïd bodies oder IgM-Ablagerungen nachgewiesen werden.

In etwa der Hälfte der Fälle wird der pathologische Vorgang am Capillitium durch lokale Kortikoidtherapie gestoppt.

Lichen ruber-Formen - Histologische Aspekte

Die Epidermis verhornt in 31 % ortho-hyperkeratotisch. 58 % der Präparate zeigen follikuläre Hyperkeratosen. Das Korium zeigt in 35 % schwach oder mäßig homogenisiertes Fasermaterial.

Das lympho- oder lymphohistiozytäre, i.a. mäßig bis stark imponierende Infiltrat greift beim Lichen ruber planus die unteren Zellagen der Epidermis an, konseku-

tiv entstehen vakuolige Degenerationen im Stratum basale (58 %) und Pigmentinkontinenz (31 %).

Die Haarfollikel sind mäßig bis stark vermindert (69 %) und liegen zu hoch im Korium (88 %). Sie werden ebenfalls vom Infiltrat angegriffen - insbesondere an ihren oberen zwei Dritteln.

Die Talgdrüsen sind in 50 % verringert, in 35 % völlig verlorenggegangen.

Schweißdrüsen und Haarbalgmuskeln bleiben meist unangestastet.

Lupus erythematoses chronicus discoides - Klinische Aspekte

Nur die kutane Form des Lupus erythematoses verursacht ÉPP. Der DLE ist die zweithäufigste Ursache einer Alopezie vom Typ des ÉPP.

Die fleckig-befallenen Areale sind in 90 % erythematös und erscheinen in 80 % atrophisch. Follikuläre Hyperkeratosen werden bei 40 % beschrieben, Schuppung ist sehr häufig.

Frauen sind erheblich häufiger betroffen als Männer (9:1).

3 von 10 Patienten besitzen neben den Kopfherden noch weitere DLE-Läsionen am restlichen Integument.

33 % der direkten Immunfluoreszenzuntersuchungen fallen spezifisch-positiv aus, 50 % unspezifisch-positiv.

3,6 % der histologisch uncharakteristischen Befunde werden mit Hilfe dieser Untersuchung als DLE aufgedeckt.

Lupus erythematoses chronicus discoides - Histologische Aspekte

Jedes 4. Präparat zeigt eine atrophisch-verschmälerte Epidermis, die in 22 % ortho-hyperkeratotisch verhornt. 44 % weisen follikuläre Hyperkeratosen auf.

Das Korium besteht in der Hälfte der Fälle aus homogenisiertem Fasermaterial.

Das i.a. ausschließlich lymphozytäre Infiltrat ist stark bis sehr stark und fleckförmig-follikulär oder -interfollikulär angeordnet.

78 % besitzen degenerierte Zellen im Stratum basale, 50 % Pigmentinkontinenz.

Die Haarfollikel sind mäßig vermindert (78 %) und liegen hoch im Korium, rudimentär imponierend (94 %).

Das sie angreifende Infiltrat bevorzugt deutlich die unteren 2/3, wobei es teilweise bis in die Subkutis vordringt.

Die Talgdrüsen sind nie unangetastet, 78 % der Schweißdrüsen erscheinen unverändert.

Die Abgrenzung der PSEUDOPELADE BROCC von den ÉTATS PSEUDOPELADIQUES

Erst, wenn es nicht gelingt, nach Ausschöpfung aller als sinnvoll erachteten Mittel, die Ursache des Effluvioms und damit den sekundären Charakter desselben zu eruieren, darf die (Ausschluß)Diagnose PPB lauten.

Der histologischen Begutachtung ist die herausragende Bedeutung eigen.

Auch im Rahmen klinisch-progredienter PPB-Läsionen findet sich meist nur ein schwaches Infiltrat, dessen Auswirkungen auf epidermale Strukturen im deutlichen Gegensatz zu LR und DLE steht.

Auch oben aufgeführte klinische Aspekte lassen eine Unterscheidung zwischen PPB und LR bzw. DLE zu. Es handelt sich um Gesichtspunkte wie Erythem, follikuläre Hyperkeratosen und Schuppung.

Die Erfolgsquote der Immunfluoreszenzuntersuchungen bei DLE und LR liegt über 80 %, bei PPB-Patienten, die zum Teil erheblich kürzer erkrankt waren, fallen sie nur in 21 % unspezifisch positiv aus.

Immerhin sind 35 % der PPB-Erkrankten innerhalb des ersten Manifestationsjahres vorstellig - die 5-Jahres-Quote liegt bei 67 % und gleicht denen bei LR- und DLE-Patienten. So erscheint es mehr als unwahrscheinlich, daß einerseits bei chronisch-progredienten Dermatosen wie LR oder DLE bis zu 20 Jahre nach Krankheitsbeginn die primären Erkrankungen - auch histologisch - nachgewiesen

werden können, während andererseits angeblich dieselben Erkrankungen innerhalb des ersten Erkrankungsjahres bei 35 % (der PPB-Gruppe) nicht mehr diagnostiziert werden können.

Wird zudem berücksichtigt, daß jede Fallzusammenstellung einen Anteil idiopathischer Fälle von PPB zwischen 24 und 82 % aufgeführt hat, ist festzustellen:

Die PSEUDOPELADE BROCCQ muß als eigenständige Dermatose anerkannt werden.

Die Diagnose der PPB wird durch folgende Kriterien festgestellt:

Diagnosekriterien der PSEUDOPELADE BROCCQ

Diagnosekriterien 1. Ranges:

Histologische Befunde, charakterisiert durch:

- Normal verhornende, normal breite bis schwach atrophische Epidermis ohne Hypergranulose, ohne Pigmentinkontinenz, ohne follikuläre Hyperkeratosen und ohne vakuolige Basalzelldegenerationen.
- Fehlendes, höchstens aber gering ausgeprägtes, nicht streng fleckförmig angeordnetes, lympho- oder lymphohistiozytäres Infiltrat.
- Normales, seltener auch mäßig homogenisiertes Fasermaterial im normal breiten Korium.

Klinische Befunde der betroffenen Bezirke am behaarten Kopf, gekennzeichnet durch:

- Deutliche Atrophie der betroffenen Areale bei unvollständiger Alopezie.
- Keine weiteren Effloreszenzen.

Klinische Befunde am restlichen Integument, welche keine der o.a. differentialdiagnostisch-relevanten Erkrankungen oder deren Residuen aufdecken.

Keine anamnestischen Angaben, die Effloreszenzen wie Papel, Pusteln oder Blasen zu irgendeinem Zeitpunkt beschreiben.

Diagnosekriterien 2. Ranges:

Histologische Befunde, gekennzeichnet durch:

- Keine histologischen Anzeichen einer Vernarbung, abgesehen von follikulär angeordneten Fasersträngen.
- Keine Orientierung des Infiltrates zur Epidermis oder an Gefäße. Bevorzugung der oberen 2/3 des Koriums.

Klinische Befunde der befallenen Kopfbezirke, die

- unscharfe Begrenzung,
- einzelne, bestehenbleibende Haarbüschel und
- geringe Fleckenanzahl beschreiben.

Anamnestische Daten, wie folgt:

- Keine subjektiven Symptome.
- Lange Erkrankungsdauer mit unmerklichem Beginn.
- Erkrankungsbeginn nicht im Kindes- oder Jugendalter; bei Frauen zwischen dem 30. und 50. Lebensjahr, bei Männern um das 20. Lebensjahr.

Unauffällige Laborbefunde.

Direkte Immunfluoreszenzuntersuchung fällt negativ aus.

Keine internistischen, ophthalmologischen oder neurologischen Besonderheiten.

Schließlich wurde im Rahmen vorliegender Arbeit die Nomenklatur der narbigen Alopezien einer kritischen Würdigung unterzogen.

Eine möglichst umfassende Zusammenstellung der Weltliteratur schließt sich an.

Die mit dem Thema der Arbeit gestellte Frage ist letztlich so zu beantworten:

Die PSEUDOPELADE BROCC ist eine Krankheitsentität. Sie wird aber durch eine Reihe anderer Erkrankungen phänotypisch kopiert. So steht die PSEUDOPELADE BROCC gewissermaßen Pate für ein Krankheitsbild, das ÉTAT PSEUDOPELADIQUE genannt wird.

Précis

Der 1869 erstmals erwähnten PSEUDOPELADE BROCC (PPB) wurde in den letzten Jahrzehnten oft der Status als eigenständige Erkrankung abgesprochen.

Anhand der Auswertung der 142 Fälle der Dermatologischen Klinik der Universität München und der Fälle der Weltliteratur sollte der Frage nachgegangen werden, ob die PPB eine Krankheitsentität darstellt.

Die 142 Fälle trennten sich in 94 von PPB und 48 von ÉTAT PSEUDOPELADIQUE (ÉPP) (26 Lichen ruber-Dermatosen, 18 Lupus erythematodes chronicus discoides, 2 Scleroderma circumscripta und je 1 Ichthyosis vulgaris und Folliculitis decalvans) auf.

66 % aller Fälle behielten also nach allen Diagnoseverfahren ihren primären Charakter.

Diese eigentlichen PPB konnten bezüglich einiger, spezifischer klinischer Aspekte von den ÉPP unterschieden werden. Die Phänomene Erythem, Schuppung und follikuläre Hyperkeratosen existierten bei den durch Lichen ruber oder discoidem Lupus erythematodes hervorgerufenen ÉPP erheblich häufiger als bei PPB.

Grundlegende klinische Befunde wie Atrophie oder Grad der Alopezie glichen einander bei PPB und ÉPP hingegen sehr. Die histologische Begutachtung ergab eindeutige Unterschiede: Epidermale Reaktionen wie Basalzelldegenerationen oder Pigmentinkontinenz blieben bei PPB sehr selten, bei den ÉPP aber traten sie deutlich häufiger auf. Auch bezüglich der Aspekte 'follikuläre Hyperkeratosen, Homogenisation des korialen Fasermaterials und Stärke, Zusammensetzung und Lage des Infiltrates' ergaben sich klare Unterschiede.

Weitere Differenzierungsmöglichkeiten boten die direkten Immunfluoreszenzuntersuchungen, die bei PPB in 1/5 aller Fälle unspezifisch positiv ausfielen, bei Lichen ruber oder kutanem Lupus erythematodes aber mindestens 4mal häufiger.

Die Haarwurzelstatus-Bestimmungen wurden als weniger aussagekräftige Diagnoseverfahren herausgestellt.

Die Therapie der PPB sollte sich wegen der Unvorhersehbarkeit des Verlaufes auf konservative Methoden beschränken, wobei lokale Kortikoidanwendungen in der Hälfte der Fälle zum Stillstand der PPB führten.

Die Ursache der PPB bleibt unbekannt; eine Reaktion vom Typ der Autoimmunerkrankung erscheint diskutierbar.

Nach einer Darstellung aller 60 bisher beschriebenen Differentialdiagnosen, wurden 13 Erkrankungen bzw. Erkrankungsgruppen als solche akzeptiert, wobei den kongenitalen Formen Raritätencharakter zukommt. Von den erworbenen ÉPP haben in praxi nur folgende größere Bedeutung: Lichen ruber-Dermatosen, Lupus erythematoses chronicus discoides, Scleroderma circumscripta und Folliculitis decalvans. Die ersten beiden Dermatosen machten 92 % aller ÉPP aus.

Des weiteren wurden die Abgrenzungsmöglichkeiten zwischen PPB einerseits und den verschiedenen ÉPP andererseits untersucht und festgestellt, daß erst dann, wenn es nach Ausschöpfung aller als sinnvoll erachteten Diagnoseverfahren nicht gelingt, den sekundären Charakter des Effluviums zu beweisen, die Ausschlußdiagnose PPB lauten darf.

Es wurden Diagnosekriterien 1. und 2. Ranges aufgestellt, die zur Erkennung einer idiopathischen PPB führen.

Schließlich wurde die Nomenklatur der narbigen Alopezien einer Würdigung unterzogen.

Eine umfassende Zusammenstellung der Weltliteratur schließt sich an.

Die mit dem Thema der Arbeit gestellte Frage wurde schließlich so beantwortet:

Die PSEUDOPELADE BROCCQ ist eine Krankheitsentität. Sie wird aber durch einige andere Erkrankungen phänokopiert und steht in diesem Sinne Pate für ein Krankheitsbild, das ÉTAT PSEUDOPELADIQUE genannt wird.

13. Literatur

Das Literaturverzeichnis beinhaltet die Weltbibliographie des zur PSEUDOPELADE BROCQ von 1869 bis 1986 erschienenen Schrifttums.

Mit einem Punkt● sind alle Aufsätze gekennzeichnet, deren Falldarstellungen in Kapitel 3 Verwendung fanden.

1. Abell E (1977)

Immunofluorescent Staining Technics In The
Diagnosis Of Alopecia.

South Med J 70: 1407-1410

2. Adamik S (1966)

Zur Frage der Abgrenzung der Folliculitis
decalvans von anderen atrophisierenden
Alopezien. Inaug.-Diss., Marburg

3. Adamson (1896)

Peculiar Alopecia.

Br J Dermatol 8: 217-218

4. Alarcon-Segovia D, Cetina JA (1974)

Lupus Hair.

Am J Med Sci 267: 241-242

●5. Albiez F (1949)

Zur Ätiologie und Klinik der Pseudopelade
Brocq. Inaug.-Diss., Tübingen

●6. Alteras I (1962)

A propos d'un cas de trichophytie chronique
du cuir chevelu, à type de pseudo-pelade,
dû au Trichophyton verrucosum.

Dermatologica 125: 382-386

7. Altman J, Perry HO (1961)
The Variations And Course Of Lichen Planus.
Arch Dermatol 84: 179-191
- 8. Anderton RL, Cullen SI (1976)
Pseudopelade Of Brocq Secondary To Lichen
Planus. Cutis 17: 916-918
- 9. Appel B (1946)
A Case For Diagnosis (Pseudopelade; Alopecia
Cicatricisata?). Arch Dermatol 54: 606-607
10. Arndt G (1908)
Über einige Formen narbiger Kahlheit, ihre
Diagnose und Therapie. Dermatol Z 15: 80-91
11. Arnold W (1976)
Die Anwendung der Immunfluoreszenz (fluores-
zierende Antikörpertechnik) in der klini-
schen Immunologie
II. Befunde und ihre Bedeutung.
Immun Infekt 4: 126-140
12. Arnozan (1891)
Pseudo-pelade. Ann Dermatol Syph 3^o II: 710
13. Atwood WG, Nelson CT (1965)
Sarcoidosis. Med Clin North Am 49: 783-800
14. Baart de la Faille-Kuyper EH, van der Meer JB,
Baart de la Faille, H (1974)
An Immunohistochemical Study Of The Skin
Of Healthy Individuals.
Acta Derm Venereol 54: 271-274
15. Bader C, Laugier P (1980)
Les alopecies. Ther Umsch 37: 542-548

16. Baker H (1965)
Atrophic Alopecia Due To Granulomatous
Infiltration Of Scalp In Systemic Sarcoi-
dosis. Proc R Soc Med 58: 243-244

17. Baran R (1965)
Métastases alopéciantes secondaires à un
cancer mammaire. Forme scléreuse (État
pseudo-peladique). Bull Soc Franc Derm
Syph: 72: 154-155

18. Baran R, Alpern L (1965)
Métastase alopéciante primitive. Forme
scléreuse (État pseudo-peladique). Pro-
blèmes diagnostiques et thérapeutiques.
Bull Soc Franc Derm Syph 72: 155-157

19. Barber HW (1929)
Unusual Lichen Planus. Br J Dermatol 41:
71-72

20. Barber HW (1932)
Lichen Spinulosus With Cicatricial Alopecia.
Br J Dermatol 44: 84-85

21. Bazin (1862)
Lecons théoriques et cliniques sur les
affections cutanées artificielle.
Adrien Delahaye (Ed.), Paris, S 132-134

- 22. Bechet PE (1923)
Pseudopelade Of Brocq.
Arch Dermatol Syph 7: 274

- 23. Bechet PE (1933)
Alopecia Cicatrisata.
Arch Dermatol Syph 28: 448

●24. Beiglböck (1984)

Atrophoderma idiopathica progressiva
 Pasini-Pierini mit État pseudo-peladique
 Lymphangioma circumscriptum cysticum.
 Z Hautkr 59: 263-264

25. Besnier ME (1889)

Alopécie cicatricielle innommée.
 Ann Dermatol Syph 2^o X: 104-106

26. Binazzi M (1965)

A proposito di una osservazione di pseudo-
 area di Brocq in padre e figlia.
 Minerva Derm 39: 261-266

●27. Birnbaum (1933)

Alopecia pseudo-areata (Pseudopelade Brocq).
 Zbl Haut- U Geschl-Kr 44: 137

28. Blaes J (1932)

Contribution à l'étude des folliculites
 chroniques dépilantes du cuir chevelu.
 Strasbourg Méd 92: 763-775

●29. Blaschko (1906)

Pseudopelade. Dermatol Z 13: 519-521

30. Bluefarb SM, Szymanski FJ, Rostenberg jr. A (1955)

Sarcoidosis As A Cause Of Patchy Alopecia.
 Arch Dermatol Syph 71: 602-604

31. Bogg A (1963)

Folliculitis decalvans.
 Acta Derm Venereol 43: 14-24

32. Bolte B (1971)

Scleroderma circumscripta Typ en coup de sabre. Z Haut- U Geschl-Kr 46: 510

33. Bowen JT (1899)

Two Epidemics Of Alopecia Areata In An Asylum For Girls. J Cutan Genito-Urinary Dis 17: 399-404

34. Bowen JT (1915)

Epidemic Alopecia In Small Areas, In Schools, Regiments, Etc. J Cutan Dis 33: 343-351

35. А. В. Брайцев, Г. И. Марзеева, Г. М. Цветкова, Э. С. Слоимская

(Braitsev AV, Marzeeva GI, Tsvetkova GM, Sloiminskaya ES) (1974)

**К ВОПРОСУ О ЛЕЧЕНИИ БОЛЬНЫХ
ПСЕВДОПЕЛАДОМ БРОКА**

(On The Problem Of Treatment Of Patients With Pseudopelade Brocq).

Vestnik dermatologii i venerologii 48: 72-75

36. Brandweiner (1910)

Pseudopelade (Brocq). Arch Derm Syph (Wien) 101: 369

●37. Brandweiner (1913)

Pseudopelade Brocq. Dermatol Z 20: 631

38. Brandweiner (1914)

Pseudopelade Brocq. Arch Derm Syph (Wien) 117: 10-11

39. Braun-Falco O (1966)

Dynamik des normalen und pathologischen Haarwachstums

Arch Klin Exp Derm 227: 419-452

40. Braun-Falco O, Plewig G, Wolff H (1984)
Dermatologie und Venerologie.
Springer, Berlin Heidelberg New York,
S 674-676
41. Braun-Falco O, Imai S, Schmoeckel C, Steger O,
Bergner T (1986)
Pseudopelade Of Brocq.
Dermatologica 172: 18-23
42. Braverman IM (1970)
Skin Signs Of Systemic Disease.
W.B. Saunders, Philadelphia, pp 279-280
- 43. Brinkmann W (1982)
Ichthyosis congenita larvata sive mitis
mit lentikulären Hyperkeratosen, Pseudo-
pelade Brocq-artiger Alopezie sowie Ulcus
corneae. Z Hautkr 57: 122
44. Brocq L (1885)
Alopecia. J Cutan Genito-Urinary Dis 3:
50-51
45. Brocq L (1888)
Des folliculites et périfolliculites dé-
calvantes. Bull Mém Soc Med Hôp Paris 5:
399-408
46. Brocq L (1889)
Des folliculites et des périfolliculites
décalvantes. Ann Dermatol Syph 2^oX:
467-468
47. Brocq L (1901)
Pseudo-pelade et acné décalvante. Bull
Soc Franc Derm Syph 12: 53-57

- 48. Brocq L, Lenglet, Aygnac (1905)
Recherches sur l'alopecie atrophante,
variété Pseudo-pelade.
Ann Dermatol Syph 4⁰VI: 1-32,97-127,197-209

- 49. Bureau Y, Barrière H, Litoux P, Bureau B (1971)
Mastocytose chez un frère et une soeur,
avec localisation pseudo-peladique au cuir
chevelu chez la soeur. Bull Soc Franc Derm
Syph 78: 240-241

- 50. Burks JW, Yarborough jr. JM, Hairston MA (1966)
Surgical Treatment Of Cicatricial Baldness.
South Med J 59: 662-666

- 51. Cabassi F (1924)
Contributo clinico allo studio della Pseudo-
Area del Brocq. Pensiero Med 13: 195-197

- 52. Canizares O (1964)
Lupus Erythematosus Of The Scalp.
Arch Dermatol 90: 443-444

- 53. Carslaw RW (1955)
Favus Of The Scalp. Observations On The
Manner Of Spread. Br J Dermatol 67: 392-396

- 54. Carney RG (1951)
Incontinentia Pigmenti. Arch Dermatol Syph
64: 126-135

- 55. Carney RG, Carney jr. RG (1970)
Incontinentia Pigmenti. Arch Dermatol
102: 157-162

- 56. Carreras (1925)
Sobre la etiologia de las pseudopeladas.
La Medicina Ibera (Madrid) 19: 493

57. Carrucio M (1913)
Pseudoarea Brocq. Giorn Ital Delle Mal
Ven E Della Pelle H.1: 160. zit. in:
Dermatol Z 20: 556
58. Castillo Rodriguez R, Morel P, Civatte J (1981)
Immunofluorescencia y pseudopelada.
Actas Dermosifilogr 72: 337-342
- 59. Chirivino V (1908)
Über die histologischen Veränderungen bei
der Pseudo-Area Brocq. Arch Derm Syph (Wien)
90: 241-247
60. Christeler A (1980)
Les tumeurs secondaires du cuir chevelu.
Ther Umsch 37: 584-587
- 61. Cipollaro AC, Rubin LC (1938)
Alopecia Cicatrisata And Alopecia Areata.
Med Record 148: 444-445
62. Civatte J, Belaich S, Bonvalet D (1979)
Lichen planus und lichenoid Reaktionen.
In: Orfanos CE (Hrsg.): Haar und Haar-
krankheiten. G. Fischer Verlag, Stuttgart,
New York, 1979, S 681-698
63. Civatte J (1982)
Lésions particulières au cuir chevelu.
In: Histopathologie cutanée. Flammarion
Médecine-Science, Paris, 1982, S 486-488
64. Coltoiu A, Mateescu (1974)
Sindrom Graham-Little-Lassueur. Derm-Vener.
(Buc.) 19: 137-140

65. Comings DE, Papazian C, Schoene HR (1968)
Conradi's Disease. Chondrodystrophia calcificans congenita, Congenital Stippled Epiphyses. J Pediatr 72: 63-69
66. Cormane RH (1967)
Immunofluorescent Studies Of The Skin In Lupus Erythematosus And Other Diseases. Path Europ 2: 170-180
67. Cormia FE, Ernyey A (1961)
Circulatory Changes In Alopecia. Arch Dermatol 84: 772-789
- 68. Corsi H (1931)
A Case Of Pseudo-Pelade Brocq. Br J Dermatol 43: 38
69. Corsi H (1936/37)
Lichen Planus Associated With Atrophy Of Nail Matrix And Hair Follicles On Scalp. Proc R Soc Med 30: 198
- 70. Corson EF (1933)
Two Cases Of Pseudopelade. Arch Dermatol Syph 27: 1004
- 71. Cram DL, Kierland RR, Winkelmann RK (1966)
Ulcerative Lichen Planus Of The Feet. Arch Dermatol 93: 692-701
- 72. Curban GV, Golcman B (1973)
Pseudopelada de Brocq. Tentativa de tratamento cirúrgico. Medicina Cutânea 7: 65-68

- 73. Curth H (1949)
Follicular Atrophoderma And Pseudopelade
Associated With Chondrodystrophia Calci-
ficans Congenita. J Invest Dermatol 13:
233-247

- 74. Curth H, Warburton D (1965)
The Genetics Of Incontinentia Pigmenti.
Arch Dermatol 92: 229-235

- 75. Dahlenburg F (1940)
Postfavöses Pseudopelade-Brocq artiges
Krankheitsbild. Dermatol Wochenschr 110:
448

- 76. Danlos (1903)
Un cas de pseudo-pelade, type Brocq.
Ann Dermatol Syph 4^o IV: 585-587

- 77. Darier J (1901)
Alopécie atrophiante en clairières
(Pseudo-pelade de Brocq). Ann Dermatol
Syph 4^o II: 58-60

- 78. Davis (1908)
Folliculitis Decalvans. J Cut Dis Incl
Syph 26: 277-278

- 79. De Backer J (1968)
Syndrome de Lassueur-Graham-Little.
Arch Belges Derm 24: 475-476

- 80. Degos R, Gallerand (1950)
Sclérodermie en coup de sabre du front,
associée à une alopécie cicatricielle à
type de pseudo-pelade. Le problème noso-
logique de la pseudo-pelade. Bull Soc
Franc Derm Syph 57: 560-561

81. Degos R, Rabut R, Duperrat B, Leclercq R (1951)
A propos de 111 cas d'alopécies cicatricielles en petites aires (teignes exclues).
L'état pseudo-peladique. Bull Soc Franc
Derm Syph 58: 451-452
82. Degos R, Rabut R, Hewitt J (1954)
État pseudo-peladique dû à métastases
carcinomateuses alopeciantes. Bull Soc
Franc Derm Syph 61: 509-510
- 83. Degos R, Rabut R, Duperrat B, Leclercq R (1954)
L'état pseudo-peladique. Réflexions a propos
de cent cas d'alopécies cicatricielles en
aires, d'apparence primitive du type pseudo-
pelade. Ann Dermatol Syph 81: 5-26
- 84. Degos R, Rabut R, Lefort P (1957)
État pseudo-peladique (Statistique com-
plémentaire de 109 nouveaux cas.). Consi-
derations sur le lichen plan du cuir chevelu.
Arch Belges Derm 13: 285-299
- 85. Delacrétaz , Geiser (1960)
État pseudo-peladique avec kératose folli-
culaire rouge atrophiante de la face et
kératose pilaire simple. Dermatologica
121: 189-190
- 86. Dietz O, Sabinsky G (1960)
Beitrag zur Ätiologie des Pseudopelade-
Status (Pseudopelade mit Hyperostosis cal-
variae diffusa et Ostitis condensans ilei).
Dermatol Wochenschr 142: 1295-1300
87. Dore SE (1915)
Lichen Spinulosus And Folliculitis Decalvans.
Proc R Soc Med 9: 247

- 88. Dore SE (1920)
Lichen Planus And Pseudopelade. Br J
Dermatol 33: 15-16

- 89. Dowling GB (1925)
Pseudo-Pelade Associated With Lichen
Plano-Pilaris. Br J Dermatol 37: 274

- 90. Downing JG (1931)
Pseudopelade (Brocq). Arch Dermatol
Syph 23: 1194

- 91. Dreuw (1910)
Über epidemische Alopecia. Mh Prakt
Derm 51: 18-22

- 92. Dreuw (1910)
Klinische Beobachtungen bei 101 haarer-
krankten Schulknaben. Mh Prakt Derm 51:
103-118

- 93. Dreuw (1913)
Das Anfangsstadium der Alopecia atrophicans
(Pseudopelade Brocq). Dtsch Med Wochenschr
39: 2181-2184

- 94. Dreyer (1924)
Fall von Pseudopelade. Dermatol Z 40: 230

- 95. Dreyer (1928)
Acne decalvans (Lailier). Zbl Haut- U
Gesch-Kr 27: 34

- 96. Dubois EL (1974)
Lupus Erythematosus. A Review Of The Current
Status Of Discoid And Systemic Lupus Erythe-
matusus And Their Variants. (2nd ed.) Uni-
versity Of Southern California Press, Los
Angeles, 1974

97. Dubreuilh W (1893)
Des alopécies atrophiques.
Ann Dermatol Syph 3^o IV: 329-339
98. Duverne J, Corajod E, Bouvet H, Volle H (1962)
Métastases ostéo-cutanées d'un cancer du sein avec aspect initial de pseudo-pelade du cuir chevelu. Bull Soc Franc Derm Syph 69: 522-523
99. Ebner H (1973)
Untersuchungen über die celluläre Zusammensetzung des Lichen ruber planus-Infiltrates. Arch Dermatol Res 247: 309-318
- 100. Ebner H (1973)
Lichen ruber planus mit Onychatrophie und narbiger Alopezie. Dermatologica 147: 219-224
101. Edidin DV, Esterly NB, Bamzai AK, Fretzin DF (1977)
Chondrodysplasia Punctati (Conradi Hünemann Syndrome). Arch Dermatol 113: 1431-1434
- 102. Einecke H (1959)
Erythematodes chronicus des behaarten Kopfes unter dem Bilde einer Pseudopelade Brocq. Dermatol Wochenschr 140: 1277
103. Ellis FA, Kirby-Smith H (1941)
Lichen Planus Et Acuminatus Atrophicans (Feldman). Folliculitis Decalvans Et Lichen Spinulosus (Little). Arch Dermatol Syph 43: 628-635
104. Ellis FA, Bundick WA (1954)
Histology Of Lupus Erythematosus. Arch Dermatol Syph 70: 311-324

105. Ellis FA (1967)
Histopathology Of Lichen Planus Based On
Analysis Of One Hundred Biopsy Specimens.
J Invest Dermatol 48: 143-148
- 106. Ensink GJ (1968)
Incontinentia Pigmenti. Dermatologica
136: 292-293
107. Fernandes Rodrigues JC, Pinto Soares A,
Garcia e Silva L (1983)
Psoríase folicular com alopecia cicatricial.
Síndrome de Piccardi-Lassueur-Graham Little
de natureza psoriásica. Med Cutan Iber
Lat Am 11: 1-6
108. Fischl (1908)
Alopecia. Dermatol Z 15: 769-770
- 109. Forman L (1933)
Pseudo-Pelade With Lichen Planus.
Proc R Soc Med 26: 333-334
110. Förster (1918)
Fall von Pseudopelade mit Ichthyosis.
zit. in: 116
111. Fox H (1921)
Folliculitis decalvans. Arch Dermatol
Syph 3: 872
- 112. Fox W (1912)
A Case Of Pseudo-Pelade. Br J Dermatol
24: 223-224

113. Friederich HC (1959)
Narbiger Haarverlust durch Erkrankungen und Schädigungen des Haarbodens. In: Gottron HA, Schönfeld W. Dermatologie und Venerologie Bd III/2. Georg Thieme, Stuttgart. S 831-855
114. Friederich HC (1979)
Operative Therapie bei Pseudopelade Brocq. Hautarzt 30: 510-512
115. Fuchs. CH (1840)
Die krankhaften Veränderungen der Haut und ihrer Anhänge, in nosologischer und therapeutischer Beziehung. Dieterichsche Buchhandlung, Göttingen. S 59-61
116. Galewski E, Mayr JK, Stein RO (1932)
Handbuch für Haut- und Geschlechtskrankheiten Bd XIII/1. Springer, Berlin. S 345-354
117. Galloway (1902)
Atrophic Folliculitis Of The Scalp. Br J Dermatol 14: 57-58
- 118. Garner VC (1933)
Pseudopelade Of Brocq. Arch Dermatol Syph 27: 150-151
- 119. Gaté J, Cuillerft P, Chanial G (1936)
Pseudo-pelade et pelade de la barbe chez le même sujet. Bull Soc Franc Derm Syph 43: 167-169
- 120. Gaté J (1946)
Lichen atrophique du cuir chevelu et du menton pseudo-peladique avec lichen plan buccal. Bull Soc Franc Derm Syph 53: 705

- 121. Gay Prieto J (1955)
Pseudopelade Of Brocq: Its Relationship
To Some Forms Of Cicatricial Alopecias
And To Lichen Planus. J Invest Dermatol
24: 323-335

- 122. Gedde-Dahl jr. T (1971)
Epidermolysis Bullosa. A Clinical, Genetic
And Epidemiological Study. Johns Hopkins
Press, Baltimore.

- 123. Geisler C (1972)
Ichthyosis vulgaris mit "état pseudopela-
dique". Zustand nach örtlicher Behandlung
mit Vitamin A-Säure. Hautarzt 23: 515

- 124. Glavtsche G (1909)
Ein Fall von Pseudopelade Brocq.
Dermatol Z 16: 179

- 125. Goerz G, Kind R (1979)
Narbige Alopezien. In: Orfanos CE (Hrsg.):
Haar und Haarkrankheiten. G. Fischer Ver-
lag, Stuttgart, New York. S 605-641

- 126. Golitz LE, Shapiro L, Hurwitz E, Stritzler R (1973)
Cicatricial Alopecia Of Sarcoidosis.
Arch Dermatol 107: 758-760

- 127. Gorlin RJ, Pindborg JJ, Cohen jr. MM (1976)
Incontinentia Pigmenti. In: Syndromes Of
The Head And Neck. Mc Graw-Hill Book Company,
New York. pp 393-396

- 128. Gottron H (1935)
Pseudopelade und Folliculitis decalvans.
Dermatol Wochenschr 100: 493

- 129. Gottron H (1941)
Pseudopelade Brocq, übergehend in Folliculitis decalvans infolge Diabetes mellitus.
Dermatol Wochenschr 113: 844

- 130. Götz H (1961)
Pseudopelade Brocq. Z Haut- U Geschl-Kr
31: 127-128

- 131. Götz H (1962)
État pseudopeladique (Pseudopelade Brocq).
Z Haut- U Geschl-Kr 33: 197

- 132. Götz H (1966)
État pseudopeladique. Z Haut- U Geschl-Kr
41: 483-484

- 133. Graciansky de P, Bouille S (1963)
Pseudopelade und pseudopeladöse Zustandsbilder. In: Atlas der Dermatologie Bd. VI.
G. Fischer Verlag, Stuttgart, New York.

- 134. Graham Little EG (1908)
A Case Of Pseudopelade Of Brocq. Br J Dermatol 20: 231-232

- 135. Graham Little EG (1915)
Folliculitis Decalvans Et Atrophicans.
Proc R Soc Med 9: 139-141

- 136. Graham Little EG (1919)
Case Of Folliculitis Decalvans. Proc R Soc Med 12: 13-14

- 137. Graham Little EG (1929)
Folliculitis Decalvans Et Atrophicans.
Proc R Soc Med 23: 360

138. Graham Little EG (1930)
A Case Of Folliculitis Decalvans Et Atrophicans. Br J Dermatol 42: 82-83
139. Graham Little EG (1930)
A Case Of Folliculitis Decalvans.
Br J Dermatol 42: 236
140. Graham Little EG (1930)
An Undescribed Variety Of Lichen Planus.
Dermatol Wochenschr 91: 1203-1206
141. Graham Little EG (1932)
Lichen Planus, Lichen Spinulosus And Cicatricial Alopecia. Br J Dermatol 44: 142-143
- 142. Greenbaum CH, Luscombe HA (1962)
Folliculitis Decalvans? Pseudopelade?
Arch Dermatol 85: 427-428
- 143. Grigoriadis F (1941)
Pseudopelade Brocq. Zbl Haut- U Geschl-Kr
67: 115-116
- 144. Gross P (1934)
Pseudopelade With Unusual Manifestations;
Or Folliculitis Decalvans. Arch Dermatol
Syph 29: 461
- 145. Grünfeld L (1909/10)
Über Folliculitis decalvans. Arch Derm
Syph (Wien) 95: 331-366
146. Hall-Smith P, Cairus RJ (1981)
Dermatology (3rd ed.)
London. p 161

- 147. Halter K (1962)
 Lichen ruber follicularis decalvans
 (Pseudopelade Brocq), Keratosis pilaris.
 Z Haut- U Gesch-Kr 32: 233

- 148. Halter K (1972)
 Lichen ruber atrophicans unter dem Bilde
 der Pseudopelade Brocq. Z Haut- U Gesch-Kr
 47: 260

- 149. Happle R (1977)
 Dermatologische Leitsymptome einer Sonder-
 form der Chondrodysplasia punctata.
 Hautarzt 28: 260-263

- 150. Harris (1919)
 Pseudopelade. J Cut Dis Incl Syph 37: 259

- 151. Hartwagner A (1969)
 Folliculitis decalvans? (Pseudopelade Brocq).
 Z Haut- U Gesch-Kr 44: 841

- 152. Heilgemeir G (1975)
 Über den Aussagewert der Haarwurzelstatus-
 methode. Inaug.-Diss., München.

- 153. Heller (1913)
 Fall von Pseudopelade Brocq. Dermatol Z
 20: 1120-1121

- 154. Hering (1961)
 Hemiatrophia faciei rechts und Pseudope-
 lade Brocq. Dermatol Wochenschr 143: 203

- 155. Herrmann WP (1969)
 Zirkumskripte Alopezie. Z Allgemeinmedizin/
 Landarzt 45: 548-553

156. Heuss (1896)
Abnorme Fälle von Alopecia. Mh Prakt
Derm 22: 632
- 157. Higoumenakis G (1951)
Un cas de Syndrome de Lassueur et Graham
Little. Bull Soc Franc Derm Syph 58: 64-65 .
158. Hodara M (1914)
Drei wahrscheinlich durch Übertragung entstandene Fälle von Pseudo-Pelade Brocq (Alopecia parvimaçulata Dreuw). Dermatol Wochenschr 58: 375
159. Höfer W (1964)
Sporadisches Auftreten von Alopecia parvimaçulata. Dermatol Wochenschr 149: 381-386
160. Hoffmann E (1931)
Zur Klassifizierung und Benennung der atrophisierenden bzw. narbigen Alopecien und Folliculitiden. Arch Derm Syph (Berlin) 164: 317-333
161. Hofmann E, Martin H (1925)
Ueber epidemisch auftretenden kleinfleckigen Haarausfall (Alopecia parvimaçulata).
Dtsch Med Wochenschr 51: 1153-1154
162. Holländer K (1979)
Lichen ruber planus. Inaug.-Diss., Erlangen
- 163. Hollander L, Schmitt CL (1940)
Pseudopelade (Brocq). Arch Dermatol 41: 948-949

164. Hopf G (1938)
Pseudo-Pelade Brocq mit entzündlichen Erscheinungen. Zbl Haut- U Geschl-Kr 59: 126
165. Horn RT, Goette DK, Odom RB, Olsen EG, Guill MA (1982)
Immunofluorescent Findings And Clinical Overlap In Two Cases Of Follicular Lichen Planus. J Am Acad Dermatol 7: 203-207
- 166. Hornemann (1967)
Pseudopelade Brocq. Z Haut- U Gesch-Kr 42: 361
- 167. Hornemann (1973)
Pseudopelade Brocq. Z Haut- U Geschl-Kr 48: 478
168. Ioannides G (1982)
Alopecia: A Pathologist's View.
Int J Dermatol 21: 316-328
169. Jordon RE (1980)
Subtle Clues To Diagnosis By Immunopathology. Scarring Alopecia. Am J Dermatopathol 2: 157-159
170. Jung HD (1955)
Zur Diagnose und Therapie des Favus. Haut-arzt 6: 12-17
- 171. Jung K (1973)
Multiple Herde von umschriebener Sklerodermie; auf dem behaarten Kopf an Pseudopelade Brocq erinnernd. Z Haut-U Geschl-Kr 48: 108-109

172. Jung L, Kaben U (1968)
Favus über 4 Generationen. Mykosen 11:
185-190
- 173. Juon M (1946)
Pseudopelade de Brocq. Dermatologica 92:
332
- 174. Juon M (1966)
Le problème des états pseudopeladiques ou
pseudopeladoides dans le cadre des alopecies
cicatricielles. Dermatologica 133: 66-75
175. Juon M (1966)
États pseudopeladiques. Hautarzt 17: 374
176. Juster (1961)
zit. in: 212
177. Kalz F (1958)
Cicatricial Alopecia And Vitamin A.
Arch Dermatol 78: 740-743
178. Kalz F (1959)
Pseudopelade Brocq. Hautarzt 10: 532
179. Kanof NB, Blau S (1964)
Diagnosis: Lichen Spinulosus And Atrophic
Alopecia (Syndrome Of Lassueur-Graham Little).
Arch Dermatol 90: 126-127
180. Keining E, Rathjens B (1955)
Versuch einer Abgrenzung des Graham-Little-
Syndroms. Dermatol Wochenschr 132: 1016-1023
- 181. Keller O (1911)
Ueber Alopecia atrophicans. Inaug.-Diss.,
Leipzig

182. Keller P (1960)
 Incontinentia pigmenti; pseudopeladeartige
 Alopezieherde; zirkumskripte Ichthyosis.
 Dermatol Wochenschr 141: 332
- 183. Keller P (1960)
 Pseudopelade. Dermatol Wochenschr 141: 334
- 184. Kingsbury (1915)
 Pseudo-Pelade. J Cut Dis Incl Syph 33: 38
185. Kirsch-Nietzki M, Haferkorn R (1965)
 Unerkannte Favusfälle im Raum Hannover - über
 5 Jahrzehnte bestehend -
 Z Haut- U Gesch-Kr 39: 458-464
- 186. Koch (1956)
 Pseudopelade Brocq. Hautarzt 7: 430
- 187. Koller L (1940)
 Alopecia atrophicans. Zbl Haut- U Geschl-
 Kr 64: 633
- 188. König (1982)
 Pseudopelade Brocq. Z Hautkr 57: 902
189. Kreibich (1900)
 Alopecie nach Lupus erythematoses.
 Arch Derm Syph (Wien) 53: 377
- 190. Krementchousky (1948)
 Pseudo-pelade de Brocq chez deux soeurs.
 Bull Soc Franc Derm Syph 55: 202-204
191. Kren (1938)
 Lichen ruber spinulosus mit Erkrankung des
 Capillitiums. Zbl Haut- U Geschl-Kr 59: 369

192. Kruspe M (1950)
Die Erkennung und Behandlung der Mikro-
sporie. Med Klin 45: 622-626
- 193. Kubba R, Rook A (1975)
The Graham-Little Syndrome. Follicular
Keratosis With Cicatricial Alopecia.
Br J Dermatol-Supplement 11: 53-55
194. Kubba R, Mitchell JNS, Rook A (1975)
Keratosis Pilaris With Recurrent Folliculitis
Decalvans. Br J Dermatol-Supplement 11:
55-57
- 195. Kulchar GV (1933)
Pseudopelade. Arch Dermatol Syph 27: 350
- 196. Kuske H (1945)
Alopecia parvimaclata circumscripta atro-
phicans (Pseudopelade de Brocq). Dermato-
logica 91: 254
- 197. Kuske H (1952)
Keratosis follicularis spinulosa mit narbi-
ger Alopecie. Dermatologica 104: 334-336
- 198. Lacassagne J (1929)
Pseudo-pelade. Bull Soc Franc Derm Syph
36: 679-681
199. Lailier (1884)
Acné décalvante.
zit. in: 48
- 200. Lanzenberg P (1934)
Pseudo-pelade à marche rapide. Bull Soc
Franc Derm Syph 41: 592-596

- 201. Laymon CW, Murphy RJ (1947)
The Cicatricial Alopecias. An Historical
And Clinical Review And An Histologic
Investigation. J Invest Dermatol 8: 99-122

- 202. Lebedew (1915)
Zur Frage der Pseudo-Pelade Brocq.
Arch Derm Syph (Wien) 119: 168

- 203. Leclercq R (1951)
Les alopecies atropho-cicatricielles en
petit aires. L'état pseudo-peladique.
Thèse. Paris

- 204. Lenggenhager R (1946)
Klinische und histologische Untersuchungen
bei 12 Fällen von Pseudopelade Brocq.
Inaug.-Diss., Zürich

- 205. Lever W, Schaumburg-Lever G (1983)
Histopathology Of The Skin. Harper & Row,
Bussum

- 206. Levin (1922)
Pseudopelade. Arch Dermatol Syph 5: 661

- 207. Loewenthal IJA, Lurie HI (1956)
An Outbreak Of Linear Scarring Alopecia.
Br J Dermatol 68: 88-98

- 208. Lomholt S (1920)
Pseudopelade de Brocq. Dermatol Z 30: 310

- 209. Longhin S, Dumitrescu A (1960)
Observatii in legatura cu 22 de cazuri de
"stare pseudopeladica". Derm-Vener (Buc.)
5: 493-506

210. López B, Cárdenas M (1948)
Contribucion al estudio de la pseudopelade
de Brocq. Actas Dermosifilogr 39: 479-490
- 211. Lucka D (1983)
Pseudopelade Brocq. Z Hautkr 58: 1511-1513
- 212. Ludwig E (1961)
Über die narbig-atrophischen Alopecien vom
Typ der Pseudopelade Brocq. Berufsdermato-
sen 9: 257-270
- 213. Lynfield YL (1960)
Psoriasis And Pseudopelade. Arch Dermatol
82: 433-434
- 214. MacKee (1914)
Pseudo-Pelade. J Cut Dis Incl Syph 32: 713
- 215. MacKee (1915)
Pseudo-Pelade. J Cut Dis Incl Syph 33: 212
- 216. MacKee (1917)
Alopecia Cicatrisata (Pseudo-Pelade).
J Cut Dis Incl Syph 35: 545-546
- 217. Macleod JMH (1909)
A Case Of Pseudo-Pelade (Brocq).
Br J Dermatol 21: 27-28
- 218. Madden JF (1947)
Alopecia Cicatrisata (Pseudopelade).
Arch Dermatol Syph 56: 130-131
- 219. Madeja HG (1980)
Aplasia cutis congenita mit Pseudopelade
Brocq. Z Hautkr 55: 966-967

220. Male O (1970)
Über die ulzerös-atrophisierende Form des
Lichen ruber planus. Z Haut- U Geschl-Kr
45: 17-28
- 221. Maleville J, Alt J, Grosshans E (1969)
Atrophodermie folliculaire, pseudo-pelade,
kératose pilaire des sourcils et état
ichtyosique. Bull Soc Franc Derm Syph 76:
85-86
222. Manzke H, Christophers E, Wiedemann HR (1980)
Dominant Sex-Linked Inherited Chondrodys-
plasia Punctata: A Distinct Type Of Chondro-
dysplasia Punctata. Clin Genet 17: 97-107
- 223. Maynard TR (1940)
Pseudopelade. Arch Dermatol Syph 41: 985-986
224. McCafferty LK (1928)
Folliculitis Decalvans Et Atrophicans
(Little). Arch Dermatol Syph 18: 514-526
- 225. McCafferty LK (1930)
Alopecia Atrophicans Pseudopelade, Brocq.
Arch Dermatol Syph 21: 483
226. Mehregan AH (1978)
Histopathology Of Alopecias. Cutis 21:
249-253
227. Melchior-Robert (1889)
De l'acné décalvante. Thèse. Paris
ref. in: Ann Dermatol Syph 2^o X: 825-826
- 228. Michelson HE (1936)
Pseudopelade Of Brocq. Arch Dermatol Syph
33: 898

229. Miescher G (1944)
Atypische Chondrodystrophie Typus Morgnino -
kombiniert mit follikulärer Atrophodermie.
Dermatologica 89: 38-40
230. Miescher G, Lenggenhager R (1947)
Über Pseudopelade Brocq. Dermatologica 94:
122-130
- 231. Milian , Fernet P (1908)
Un cas de lèpre autochtone venant du cantal.
Bull Mém Soc Med Hôp Paris 25: 280-286
- 232. Montesano (1909)
Su di un nuovo caso di pseudo-area del
Brocq. Giornale italiano delle malattie
veneree e della pelle II: 341
- 233. Mordant H (1955)
État pseudo-peladique du cuir chevelu.
Arch Belges Derm 11: 72-73
- 234. Morse JL, Lubowe II (1963)
Alopecia Cicatrisata (Pseudopelade).
Arch Dermatol 87: 776-777
- 235. Muende I (1943)
Pseudopelade (Brocq) With Involvement Of
The Beard Area. Proc R Soc Med 36: 282-283
236. Müller H (1922)
Ein Fall von Pseudopelade. Dermatol Z
35: 158
- 237. Nakagawa K (1928)
Notes On A Case Of Pseudo-Pelade (Brocq).
Jap J Dermatol 28: 959-976. ref. in: Zbl
Haut- U Geschl-Kr 31: 199 (1929)

●238. Nander N (1922)

Fall von Pseudopelade de Brocq.
Dermatol Z 36: 151

239. Neumann I (1869)

Lehrbuch der Hautkrankheiten. 1. Auflage
W. Braumüller, Wien. S 296-301

240. Niclot (1888)

Une variété spéciale de folliculite destructive des régions velues. Thèse, Paris
zit. in: 48

241. Niclot (1893)

Note sur un cas de folliculite décalvante, forme pseudo-pelade de Brocq.
Ann Dermatol Syph 3^o IV: 327-330

242. Niebauer G (1969)

Pseudopelade Brocq-ähnliche Alopecie bei Ichthyosis vulgaris. Z Haut- U Geschl-Kr
44: 68

243. Nobl G (1914)

Über die Brocqsche Form der atrophisierenden Alopecie. Arch Derm Syph (Wien) 119: 455

244. Noble JP , Lessana-Leibowitch M, Sedel D, Guillemette J, Cadot M, Hewitt J (1979)

Syringome du cuir chevelu surmonté par une plaque alopecique scléro-lichénoïde.
Ann Dermatol Venereol 106: 275-277

●245. Obermiller (1918)

Ein Fall von Pseudopelade Brocq. Arch Derm Syph (Wien) 122: 818

246. Ohmori K (1980)
Free Scalp Flap Surgery. Ann Plast Surg
5: 17-23
247. Olsen RG, Du Plessis DP, Joy Schulz E, Camisa C
(1984)
Indirect Immunofluorescence Microscopy Of
Lichen Planus. Br J Dermatol 110: 9-15
- 248. Oppenheim M (1921)
Pseudopelade Brocq. Arch Derm Syph (Ber-
lin) 137: 104
249. Opperskalski C (1953)
Beitrag zur Kenntnis der Sklerodermie und
des Scleroedems. Inaug.-Diss., Tübingen.
250. Orentreich N (1959)
Autografts In Alopecias And Other Selected
Dermatological Conditions. Ann NY Acad Sci
83: 453-479
- 251. Orfanos K (1966)
Alopezie (kleinfleckige, atypische Form
einer Pseudopelade Brocq). Dermatol
Wochenschr 152: 61-63
- 252. Ormsby (1919)
Pseudo-Pelade. J Cut Dis Incl Syph 37: 259
- 253. Pagès F, Lapeyre J, Misson R (1961)
Syndrome de Lassueur-Graham Little. Ann
Dermatol Syph 88: 272-278
254. Pambor M (1969)
Umschriebener endgültiger Haarverlust
(Pseudopelade) - ein polyätiologisches Symp-
tom. Med Bild (Magdeburg) 12: 1-4

- 255. Pardo-Castello V (1932)
Pseudopelade (Brocq). Arch Dermatol Syph
26: 907

- 256. Pautrier L (1905)
La Pseudo-Pelade. Presse Méd 13: 339-340

- 257. Pautrier LM (1945)
Sur un nouveau type de péri-folliculites
sèches, atrophiantes, hyperkératosiques et
cicatricielles, ayant dépilé la presque
totalité du cuir chevelu. Dermatologica
91: 157-169

- 258. Pautrier LM (1945)
Alopécie à type anormal de pseudo-pelade
en grandes plaques, s'accompagnant de lésions
spinulosiques généralisées des téguments,
ce tout du à de la kératose pilaire.
Dermatologica 91: 169-176

- 259. Photinos PB (1930)
Les alopecies du cuir chevelu et leur
diagnostic différentiel avec la pseudo-pelade
de Brocq. Presse Méd 38: 456-460

- 260. Photinos PB (1930)
La pseudo-pelade.
Editions Médicales N. Maloine, Paris

- 261. Pierini LE, Borda JM (1951)
Pseudo Pelada Y Liquen Plano. La pseudo-pe-
lada de Brocq manifestación escleroatrófica
post liqueniana. Arch Argent Derm 1: 1-16

- 262. Pierini LE, Abulafia J, Barnatan M (1954)
El liquen como factor de exoniquia defini-
tiva. Arch Argent Derm 4: 287-294
zit. in: 71

- 263. Pils (1924)
Pseudopelade Brocq. Dermatol Wochenschr
78: 647

- 264. Pinkus H (1978)
Differential Patterns Of Elastic Fibers
In Scarring And Non-Scarring Alopecias.
J Cutan Pathol 5: 93-104

- 265. Pinkus H (1978)
Epithelial-Mesodermal Interaction In Normal
Hair Growth, Alopecia, And Neoplasia.
J Dermatol 5: 93-101

- 266. Pinkus H (1980)
Alopecia: Clinicopathologic Correlations.
Int J Dermatol 19: 245-253

- 267. Pinkus H (1981)
Alterations Of The Hair Follicle In Hair
Diseases. In: Orfanos CE, Montagna W, Stütt-
gen G. Hair Research. Springer, Berlin.
S 237-243

- 268. Pinol Aguade J, Mascaro JM, Galy de Mascaro C (1971)
Histología de la alopecia de la porfiria
cutánea tarda. Actas Dermosifilogr 62:
69-71

- 269. Pollock JH (1951)
Lichen Planus Et Acuminatus (Feldman); Lichen
Planopilaris (Pringle). Arch Dermatol 63:
387-388

- 270. Pomposiello M (1949)
Alopecias cicatriziales de cuero cabelludo.
Rev Argent Dermatosifilol 33: 3-17

271. Postlethwaite AE, Snyderman R, Kang AH (1976)
The Chemotactic Attraction Of Human Fibro-
blasts To A Lymphocyte-Derived Factor.
J Exp Med 144: 1188-1203
272. Powell F (1980)
Familial Discoid Lupus Erythematosus Presenting
As Cicatricial Alopecia.
Ir J Med Sci 149: 408
273. Price VH (1979)
Managment Of Hair Problems. Int J Dermatol
18: 95-103
274. Quinquaud CE (1888)
Folliculite destructive des régions velues.
Bull Mém Soc Med Hôp Paris 5: 395-398
275. Quinquaud CE (1889)
Folliculite épilante, décalvante.
Ann Dermatol Syph 2⁰ X: 99-101
- 276. Rabut R (1953)
Pseudo-Pelade (Atrophie maculeuse du cuir
chevelu). In: Desaux A (Ed.): Affections
de la chevelure et du cuir chevelu. Anatomie,
physiologie, pathologie, hygiène et théra-
peutique. Masson & Cie, Paris. pp 391-416
277. Rand R, Baden HP (1983)
Keratosis Follicularis Spinulosa Decalvans.
Arch Dermatol 119: 22-26
- 278. Rapprich K (1969)
Formen des Haarausfalls. Inaug.-Diss.,
Köln

- 279. Reeves GD (1930)
Pseudopelade. Arch Dermatol Syph 22: 921
- 280. Reinertson RP (1958)
Pseudopelade With Nail Dystrophy. Arch
Dermatol 78: 282-283
- 281. Roederer J (1934)
Deux cas de pseudo-pelade. Bull Soc Franc
Derm Syph 41: 191-193
- 282. Roederer J (1936)
Un cas de pseudo-pelade. Bull Soc Franc
Derm Syph 43: 472-473
- 283. Ronchese F (1949)
Alopecia Due To Metastases From Adenocarcinoma
Of The Breast. Arch Dermatol Syph 59:
329-332
- 284. Ronchese F (1960)
Pseudopelade. Arch Dermatol 82: 336-343
- 285. Rothe (1967)
Lichen ruber follicularis decalvans.
Z Haut- U Geschl-Kr 42: 542-543
- 286. Rothe (1967)
Lichen ruber follicularis decalvans
(État pseudopeladique mit symptomatischem
Ulerythema ophryogenes). Z Haut- U Geschl-Kr
42: 543
- 287. Rothwell (1923)
Pseudopelade. Arch Dermatol Syph 7: 560

288. Rubisz-Brzezinska J, Zebracka T (1974)

État pseudopeladique. Przegl Derm 61:
841-847

zit. in: Zbl Haut- U Geschl-Kr 134: 161 (1975)

●289. Runne U (1980)

Reaktive Papillomatose der Kopfhaut bei
Psoriasis, Abheilung unter dem Bilde einer
Pseudopelade Brocq. Z Hautkr 55: 164-165

●290. Rusch P (1914)

Pseudopelade Brocq. Dermatol Z 21: 531

291. Sabouraud R (1936)

Pseudopelade de Brocq. In: Darier TI,
Sabouraud R: Nouvelle pratique dermatolo-
gique. Masson & Cie, Paris. pp 211-221

●292. Sachs W, DeOreo G (1942)

Lichen Planopilaris. Lichen Planus Et Acumi-
natus Atrophicans (Feldman) And Lichen Spi-
nulosis And Folliculitis Decalvans (Little).
Arch Dermatol Syph 45: 1081-1093

293. Sangster A (1890)

Patchy Baldness With Atrophic Change.
Br J Dermatol 2: 51

294. Sannicandro G (1955)

Zur Histopathologie des Lichen ruber planus
am behaarten Kopf. Hautarzt 6: 401-404

295. Santaloff NW (1929)

Contribution à l'étude des rapports du
lupus érythémateux avec la pseudo-pelade
de Brocq. Roussky Vestnik Dermatologii i
venerologii 7: 33-40
zit. in: Ann Dermatol Syph 10: 564-565

●296. Saupe E (1941)

Ausgedehnte Verkalkung in der Kopfhaut bei
pseudopeladeartiger Erkrankung.
Röntgenpraxis 13: 144-146

297. Sauter LS (1968)

Sarcoidosis With Cicatricial Alopecia
Resembling Generalized Discoid Lupus Ery-
thematosus. In: Jadassohn W, Schirren CG
(Hrsg.) XIII. Congressus Internat. Derm.
München 1967. Springer, Berlin. S 1235-1236

●298. Sawyer CW (1933)

Alopecia Cicatrisata Or Pseudopelade. Arch
Dermatol Syph 27: 526

●299. Schacht H (1984)

Incontinentia pigmenti. Z Hautkr 59: 322-325

300. Schmidt R (1979)

Lassueur-Graham Little-Syndrom. Z Hautkr
54: 759-760

301. Scholtz (1914)

Eine Pseudo-Pelade Brocq. Arch Derm Syph
(Wien) 117: 877-880

●302. Schubert M (1937)

Alopecia atrophicans (Pseudopelade Brocq).
Zbl Haut- U Geschl-Kr 56: 13

●303. Schwarz (1961)

Pseudopelade Brocq. Z Haut- U Geschl-Kr
30: 349

304. Sée M (1903)

Alopécie pseudo-peladique. Ann Dermatol
Syph 4^o IV: 141

305. Seidel G (1934)
 Beitrag zur Statistik der tertiären Lues
 bei Frauen. Inaug.-Diss., Berlin
306. Semon HC (1923)
 Epidemic Alopecia In Small Areas.
 Arch Dermatol Syph 8: 785-790
307. Serup J, Alsbirh PH (1983)
 Localized Scleroderma 'en coup de sabre'
 And Iridopalpebral Atrophy At The Same Line.
 Acta Derm Venereol 63: 75-77
- 308. Sézary A, Horowitz A (1936)
 Pseudo-pelade avec kératose folliculaire.
 Bull Soc Franc Derm Syph 43: 354-357
309. Siemens (1926)
 Keratosis follicularis spinulosa decalvans.
 Arch Derm Syph (Berlin) 151: 384-386
- 310. Silver H (1937)
 A Case For Diagnosis (Pseudopelade Of Brocq?).
 Arch Dermatol Syph 36: 459-460
- 311. Silver H, Chargin L, Sachs PM (1953)
 Follicular Lichen Planus (Lichen Plano-
 pilaris). Arch Dermatol Syph 67: 346-354
- 312. Silver SH (1939)
 Alopecia Atrophicans (Pseudopelade Of Brocq).
 Arch Dermatol Syph 39: 1079
313. Spier HW, Keilig W (1953)
 Lichen ruber follicularis decalvans (Graham
 Little-Syndrom) und seine Beziehungen zur
 Pseudopelade Brocq. Hautarzt 4: 457-467

- 314. Sprinz (1914)
Ein Fall von Pseudopelade (Brocq).
Dermatol Z 21: 1002

- 315. Sprinzels (1913)
Pseudopelade. Arch Derm Syph (Wien) 115:
851

- 316. Steigleder GK (1973)
Haarausfall als polyätiologisches Symptom.
In: Braun-Falco O, Petzold D: Fortschritte
in der praktischen Dermatologie Bd. 7.
Springer, Berlin. S 243-244

- 317. Stengel F, Ackerman AB (1978)
Diagnosing The Common Alopecias.
Am Fam Physician 18: 76-82

- 318. Stevanovic D, Konstantinovic S (1959)
Hyperkeratosis Ichthyosiformis Congenita.
Arch Dermatol 80: 56-58

- 319. Stewart WM, Laumonier R (1957)
Syndrome de Graham Little, pseudo-pelade et
lichen plan. Ann Dermatol Syph 84: 396-399

- 320. Stewart WM, Lauret P, Lecroq C, Thomine E (1971)
Pemphigoide bulleuse et alopécie cicatri-
cielle, pemphigoide bulleuse et récidive
"in situ". Bull Soc Franc Derm Syph 78:
412-414

- 321. Stillians AW (1920)
Pseudopelade. Arch Dermatol Syph 1: 476

- 322. Stough DB, Berger RA, Orentreich N (1968)
Surgical Improvement Of Cicatricial Alopecia
Of Diverse Etiology. Arch Dermatol 97: 331-334

323. Stüttgen G (1963)

Lichen ruber follicularis und narbige Alopecie. In: Jadassohn W (Hrsg.): Handbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten. Ergänzungswerk III/1. Springer, Berlin. S 337-339

324. Suter L (1981)

Folliculitis decalvans. Hautarzt 32: 429-431

●325. Témime P, Témime M (1969)

Lichen pigmentogène avec alopecie pseudo-peladique quasi-totale. Bull Soc Franc Derm Syph 76: 174-175

326. Thies W (1966)

Vergleichende histologische Untersuchungen bei Alopecia areata und narbig-atrophisierenden Alopecien. Arch Klin Exp Derm 227: 541-549

327. Thivolet J, Pierini A, Cambazard F, Souteyrand P (1981)

Urticaire pigmentaire et pseudo-pelade. Ann Dermatol Venereol 108: 91-92

328. Thivolet J, Pierini A, Cambazard F, Souteyrand P, Hermier C, Perrot H (1981)

Mastocytose cutanée avec anétodermie secondaire et alopecie cicatricielle, associée a une valvulopathie. Ann Dermatol Venereol 108: 269-275

329. Touraine A, Solente (1935)

Alopecie par folliculites à micro-kystes kératosiques. Bull Soc Franc Derm Syph 42: 1780-1783

330. Touraine A (1936)
Alopécie par folliculites à mikro-kystes
kératosiques (Deuxième cas). Bull Soc Franc
Derm Syph 43: 363-365
- 331. Troitzkaja AD (1930)
Über Pseudopelade Brocq. Dermatol Wochen-
schr 90: 642-647
- 332. Troxell (1925)
Pseudopelade. Arch Dermatol Syph 11: 274
- 333. Tscheuschner (1967)
État pseudopeladique. Z Haut- U Geschl-Kr
42: 280
334. Tümmers H, Rosenberg W (1928)
Familiäres Auftreten der Alopecia Brocq.
Dermatol Wochenschr 86: 502-504
- 335. Ullmann (1912)
Pseudopelade Brocq. Arch Derm Syph (Wien)
112-113: 7
- 336. Unterkircher J (1933)
Keratosi spinulosa und Pseudopelade (Brocq).
Kasuistischer Beitrag. Dermatol Wochenschr
97: 1026-1030
337. Vallis CP (1982)
Surgical Treatment Of Cicatricial Alopecia
Of The Scalp. Clin Plast Surg 9: 179-196
338. Vandekerckhove M (1968)
Erythematodes en "états pseudo-peladique".
Arch Belges Derm 24: 451-453

- 339. Van der Meiren I. (1933)
 Contribution a l'étude de la pseudo-pelade.
 Ann Dermatol Syph 7^o IV: 928-960

- 340. Vilanova X (1935)
 Klinisches, anatomisches und bakteriologisches
 Studium eines Falls von Brocqscher Pseudo-
 pelade. Actas Dermosifilogr 27: 531-541
 ref. in: Zbl Haut- U Geschl-Kr 51: 489-490

- 341. Waldorf DS (1966)
 Lichen Planopilaris. Arch Dermatol 93:
 684-691

- 342. Wechselmann W (1905)
 Über Pseudoalopecia atrophicans crustosa.
 Dermatol Z 12: 112-115

- 343. Weidner F, Ummenhofer B (1979)
 Lichen ruber ulcerosus (dystrophicans).
 Z Hautkr 54: 1008-1017

- 344. Weinberger F (1931)
 Zur Klinik und Histologie der Folliculitis
 decalvans. Arch Derm Syph (Berlin) 163:
 158-163

- 345. Welton DG (1943)
 Keratosis Follicularis With Unusual Involvement
 Of The Scalp. Arch Dermatol Syph 47:
 398-404

- 346. Whitfield (1908)
 Macular Atrophy Of The Scalp (Pseudopelade
 Of Brocq). Br J Dermatol 20: 94

- 347. Wickham L (1890)

On A Case Of The "Pseudopelade Of Brocq".
Br J Dermatol 2: 251-253

348. Williams RM (1959)

Necrobiosis Lipoidica Diabeticorum With
Alopecia Showing Sarcoid-Like Reaction.
Arch Dermatol 79: 366-368

- 349. Winer IH (1931)

Pseudopelade Of Brocq. Arch Dermatol
Syph 24: 332

- 350. Winkler K (1976)

État pseudopeladique als Folge eines Ery-
thematodes chronicus. Z Hautkr 51: 328

- 351. Witz E (1952)

Pseudo-pelade de Brocq. Dermatologica 104:
366

352. Zaun H (1973)

Kopfhautveränderungen und Haarwuchs.
Kosmetologie III/6: 195-198

Addendum

353. Abell E, Presbury DGC, Marks R, Ramnarain D (1975)
The Diagnostic Significance Of Immunoglobulin
And Fibrin Deposition In Lichen Planus.
Br J Dermatol 93: 17-24
354. Baart de la Faille-Kuyper EH, Cormane RH (1968)
The Occurrence Of Certain Serum Factors In The
Dermal-Epidermal Junction And Versal Walls Of
The Skin In Lupus Erythematosus And Other
(Skin) Diseases.
Acta Derm Venereol 48: 578-588
355. Bause R (1985)
Ulerythema ophryogenes mit Keratosis pilaris
decalvans.
Z Hautkr 60: 837-839
356. Bunch (1907)
Two Cases Of Alopecia Cicatrisata.
Br J Dermatol 19: 16
357. Crocker R (1903)
Alopecia Cicatrisata.
In: Diseases Of The Skin (3rd ed.).
London, p 1160
zit. in: 260
358. Dorfman ML, Hershko C, Eisenberg S, Sagher F (1974)
Ichthyosiform Dermatitis With Systemic.
Lipidosis.
Arch Dermatol 110: 261-266

359. Ducrey, Stanziale (1892)

Contributio clinico anatomo pathologico e
bacteriologico allo studio di alcune affezioni
della regioni pelose con esito in atrofia.
Gior Ital Delle Mal Vener E Della Pelle: 239
zit. in: 260

360. Hallopeau H, Bureau G (1896)

Sur une pseudo-pelade probablement tropho-
névrotique.

Ann Dermatol Syph 3⁰VII: 872-874

361. Hallopeau H, Bureau G (1897)

Sur une pseudo-pelade en bande.

Ann Dermatol Syph 3⁰VIII: 65-66

362. Hamm (1985)

Keratosis follicularis spinulosa decalvans.

Beitrag im Rahmen der 34. Tagung der Deutschen
Dermatologischen Gesellschaft vom 20. bis
24.3.1985 in Zürich

363. Herxheimer (1909)

Pseudo-Alopecia atrophicans (Brocq).

Mh Prakt Derm 48: 358

364. Joseph M (1910)

Lehrbuch der Haarkrankheiten.

Johann Ambrosius Barth, Leipzig.

S 111, 227-237

365. Krebs A, Zala L, Jenni Ch, Roduner J, Hunziker Th
(1984)

Follikulitis decalvans (sycosiformis atro-
phicans?) und chronischer Soorinfekt bei
Bruder und Schwester.

Dermatologica 169: 266-269

366. Mocafighe (1902)

Sull' uso dell' alta fequenza in dermatologica.

Gior Ital Delle Mal Vener E Della Pelle
zit. in: 364

367. Stadler R, Schaumburg-Lever G (1985)

Lichen follicularis decalvans, spinulosus
et pigmentosus.

Eine Variante des Graham-Little-Syndroms?
Akt Dermatol 11: 55-61

368. Traupe H, Happle R (1983)

Alopecia ichthyotica.

A Characteristic Feature Of Congenital
Ichthyosis.

Dermatologica 167: 225-230

14. Anhang - Verwendete Abkürzungen

α	Signifikanzniveau
A_j	$(b_j - e_j)^2 : e_j$
ANA	Antinukleäre Antikörper
b_j	Anzahl der Stichprobenwerte in I_j
BMZ	Basalmembranzone
C..	Komplement
c	Kritischer Wert
χ^2	Chi-Quadrat
DIF	Direkte Immunfluoreszenz
DLE	Lupus erythematoses chronicus discoides
e_j	$n \cdot p_j$
ENPP	État(s) non-pseudopeladique(s)
ÉPP	État(s) pseudopeladique(s)
$F(x)$	Verteilungsfunktion
Ig..	Immunglobulin
I_j	Intervall
K	Anzahl der Intervalle
LitNr	Nummer im Literaturverzeichnis (Kapitel 13)
LGSL	Lassueur-Graham Little-Syndrom
LR	Lichen ruber (-Gruppe)
LRFD	Lichen ruber follicularis decalvans
LRP	Lichen ruber planus
n	Stichprobenumfang
μ	Mittelwert der Grundgesamtheit
o.A.	Ohne Angabe
p_j	Wahrscheinlichkeit, mit der die Zufallsvariable x einen Wert aus I_j annimmt
PPB	Pseudopelade Brocq
r	Anzahl der abzuschätzenden Parameter
s	Standardabweichung der Stichprobe
σ	Standardabweichung der Grundgesamtheit
t_0	Testparameter des t-Tests
$\bar{x}$	Mittelwert der Stichprobe

Herrn Prof.Dr.Dr.h.c. O. Braun-Falco danke ich herzlich für die freundliche Überlassung des Themas und die wertvolle fachliche Begleitung im Rahmen der Fertigstellung dieser Arbeit.

Herrn Dr.med. O. Steger gebührt mein besonders herzlicher Dank für seine geduldige und freundschaftliche Betreuung.

Danke auch den ungenannt bleibenden Angestellten der Dermatologischen Klinik, die, sei es in der histologischen oder fotografischen Abteilung, sei es in der Ambulanz, stets hilfsbereit waren.

Lebenslauf

Am 12. August 1960 wurde ich als drittes Kind des Dipl. Bau-Ing. und Architekten Werner Bergner und der Bibliothekarin Irmgard Bergner, geborene Schenk, in Kassel geboren.

Von 1966 bis 1970 besuchte ich die Volksschule in Zierenberg, von der ich auf die Heinrich-Schütz-Schule zu Kassel wechselte.

Im Juni 1979 bestand ich dort mein Abitur.

Vom Wintersemester 1979/80 bis zum Wintersemester 1980/81 studierte ich an der Eberhard-Karls-Universität Tübingen im Fach Biologie/Diplom.

Mein Humanmedizinstudium begann ich im Sommersemester 1981 an der Friedrich-Alexander-Universität Erlangen, welches ich ab dem Wintersemester 1982/83 an der Ludwig-Maximilians-Universität München fortsetzte.

Die Ärztliche Prüfung bestand ich im April 1987. Seit Juni 1987 arbeite ich als Assistenzarzt an der Dermatologischen Klinik der Universität München.

